

ANNEE: 2017

THESE N°: 413

LES NEPHROPATHIES A IGA CHEZ L'ENFANT  
PROFIL EPIDEMIOLOGIQUE, CLINIQUE,  
HISTOLOGIQUE ET EVOLUTIF  
(A PROPOS DE 31 CAS)

THESE

Présentée et soutenue publiquement le : .....

PAR

Mr. YOUSOUF MOUSSA MOHAMED

*Né le 01 Novembre 1986 à Dikhil (Djibouti)*

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES : Néphropathie à IgA – Maladie de Berger – Purpura Rhumatoïde

JURY

**Mme. R. BAYAHIA**

Professeur de Néphrologie

PRESIDENTE

**Mr. H. AIT OUAMAR**

Professeur de Pédiatrie

RAPPORTEUR

**Mme. Y. KRIOUILE**

Professeur de Pédiatrie

**Mme. L. ROUAS**

Professeur d'Anatomie Pathologie

JUGES



**UNIVERSITE MOHAMMED V DE RABAT  
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT**

**DOYENS HONORAIRES :**

1962 – 1969 : Professeur Abdelmalek FARAJ  
1969 – 1974 : Professeur Abdellatif BERBICH  
1974 – 1981 : Professeur Bachir LAZRAK  
1981 – 1989 : Professeur Taieb CHKILI  
1989 – 1997 : Professeur Mohamed Tahar ALAOUI  
1997 – 2003 : Professeur Abdelmajid BELMAHI  
2003 – 2013 : Professeur Najia HAJJAJ - HASSOUNI



**ADMINISTRATION :**

**Doyen** : Professeur Mohamed ADNAOUI  
**Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et étudiantes**  
Professeur Mohammed AHALLAT  
**Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération**  
Professeur Taoufiq DAKKA  
**Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie**  
Professeur Jamal TAOUFIK  
**Secrétaire Général** : Mr. Mohamed KARRA

**1- ENSEIGNANTS-CHERCHEURS MEDECINS  
ET  
PHARMACIENS**

**PROFESSEURS :**

**Décembre 1984**

Pr. MAAOUNI Abdelaziz	Médecine Interne – <i>Clinique Royale</i>
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi	Anesthésie -Réanimation
Pr. SETTAF Abdellatif	pathologie Chirurgicale

**Novembre et Décembre 1985**

Pr. BENSAID Younes	Pathologie Chirurgicale
--------------------	-------------------------

**Janvier, Février et Décembre 1987**

Pr. CHAHED OUZZANI Houria	Gastro-Entérologie
Pr. LACHKAR Hassan	Médecine Interne
Pr. YAHYAOUI Mohamed	Neurologie

**Décembre 1988**

Pr. BENHAMAMOUCH Mohamed Najib	Chirurgie Pédiatrique
Pr. DAFIRI Rachida	Radiologie

### Décembre 1989

Pr. ADNAOUI Mohamed  
Pr. CHAD Bouziane  
Pr. OUAZZANI Taïbi Mohamed Réda

### Janvier et Novembre 1990

Pr. CHKOFF Rachid  
Pr. HACHIM Mohammed\*  
Pr. KHARBACH Aïcha  
Pr. MANSOURI Fatima  
Pr. TAZI Saoud Anas

### Février Avril Juillet et Décembre 1991

Pr. AL HAMANY Zaïtounia  
Pr. AZZOUZI Abderrahim  
Pr. BAYAHIA Rabéa  
Pr. BELKOUCHI Abdelkader  
Pr. BENCHEKROUN Belabbes Abdellatif  
Pr. BENSOU DA Yahia  
Pr. BERRAHO Amina  
Pr. BEZZAD Rachid  
Pr. CHABRAOUI Layachi  
Pr. CHERRAH Yahia  
Pr. CHOKAIRI Omar  
Pr. KHATTAB Mohamed  
Pr. SOULAYMANI Rachida  
Pr. TAOUFIK Jamal

### Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed  
Pr. BENSOU DA Adil  
Pr. BOUJIDA Mohamed Najib  
Pr. CHAHED OUAZZANI Laaziza  
Pr. CHRAIBI Chafiq  
Pr. DEHAYNI Mohamed\*  
Pr. EL OUAHABI Abdessamad  
Pr. FELLAT Rokaya  
Pr. GHAFIR Driss\*  
Pr. JIDDANE Mohamed  
Pr. TAGHY Ahmed  
Pr. ZOUHDI Mimoun

### Mars 1994

Pr. BENJAAFAR Noureddine  
Pr. BEN RAIS Nozha  
Pr. CAOUI Malika  
Pr. CHRAIBI Abdelmjid

Pr. EL AMRANI Sabah  
Pr. EL BARDOUNI Ahmed

Médecine Interne – Doyen de la FMPR  
Pathologie Chirurgicale  
Neurologie

Pathologie Chirurgicale  
Médecine-Interne  
Gynécologie -Obstétrique  
Anatomie-Pathologique  
Anesthésie Réanimation

Anatomie-Pathologique  
Anesthésie Réanimation – Doyen de la FMPO  
Néphrologie  
Chirurgie Générale  
Chirurgie Générale  
Pharmacie galénique  
Ophtalmologie  
Gynécologie Obstétrique  
Biochimie et Chimie  
Pharmacologie  
Histologie Embryologie  
Pédiatrie  
Pharmacologie – Dir. du Centre National PV  
Chimie thérapeutique V.D à la pharmacie+Dir du CEDOC

Chirurgie Générale V.D Aff. Acad. et Estud  
Anesthésie Réanimation  
Radiologie  
Gastro-Entérologie  
Gynécologie Obstétrique  
Gynécologie Obstétrique  
Neurochirurgie  
Cardiologie  
Médecine Interne  
Anatomie  
Chirurgie Générale  
Microbiologie

Radiothérapie  
Biophysique  
Biophysique  
Endocrinologie et Maladies Métaboliques Doyen de la FMPA  
Gynécologie Obstétrique  
Traumato-Orthopédie



Pr. EL HASSANI My Rachid  
Pr. ERROUGANI Abdelkader  
Pr. ESSAKALI Malika  
Pr. ETTAYEBI Fouad  
Pr. HADRI Larbi\*  
Pr. HASSAM Badredine  
Pr. IFRINE Lahssan  
Pr. JELTHI Ahmed  
Pr. MAHFOUD Mustapha  
Pr. RHRAB Brahim  
Pr. SENOUCI Karima

### **Mars 1994**

Pr. ABBAR Mohamed\*  
Pr. ABDELHAK M'barek  
Pr. BELAIDI Halima  
Pr. BENTAHILA Abdelali  
Pr. BENYAHIA Mohammed Ali  
Pr. BERRADA Mohamed Saleh  
Pr. CHAMI Ilham  
Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae  
Pr. JALIL Abdelouahed  
Pr. LAKHDAR Amina  
Pr. MOUANE Nezha

### **Mars 1995**

Pr. ABOUQUAL Redouane  
Pr. AMRAOUI Mohamed  
Pr. BAIDADA Abdelaziz  
Pr. BARGACH Samir  
Pr. CHAARI Jilali\*  
Pr. DIMOU M'barek\*  
Pr. DRISSI KAMILI Med Nordine\*  
Pr. EL MESNAOUI Abbas  
Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila  
Pr. HDA Abdelhamid\*  
Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed  
Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia  
Pr. SEFIANI Abdelaziz  
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

### **Décembre 1996**

Pr. AMIL Touriya\*  
Pr. BELKACEM Rachid  
Pr. BOULANOUAR Abdelkrim  
Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan  
Pr. GAOUZI Ahmed  
Pr. MAHFOUDI M'barek\*  
Pr. OUADGHIRI Mohamed  
Pr. OUZEDDOUN Naima  
Pr. ZBIR EL Mehdi\*

### **Novembre 1997**

Pr. ALAMI Mohamed Hassan

Radiologie  
Chirurgie Générale- **Directeur CHIS**  
Immunologie  
Chirurgie Pédiatrique  
Médecine Interne  
Dermatologie  
Chirurgie Générale  
Anatomie Pathologique  
Traumatologie – Orthopédie  
Gynécologie –Obstétrique  
Dermatologie

Urologie  
Chirurgie – Pédiatrique  
Neurologie  
Pédiatrie  
Gynécologie – Obstétrique  
Traumatologie – Orthopédie  
Radiologie  
Ophtalmologie  
Chirurgie Générale  
Gynécologie Obstétrique  
Pédiatrie

Réanimation Médicale  
Chirurgie Générale  
Gynécologie Obstétrique  
Gynécologie Obstétrique  
Médecine Interne  
Anesthésie Réanimation  
Anesthésie Réanimation  
Chirurgie Générale  
Oto-Rhino-Laryngologie  
Cardiologie - **Directeur HMI Med V**  
Urologie  
Ophtalmologie  
Génétique  
Réanimation Médicale

Radiologie  
Chirurgie Pédiatrie  
Ophtalmologie  
Chirurgie Générale  
Pédiatrie  
Radiologie  
Traumatologie-Orthopédie  
Néphrologie  
Cardiologie



Gynécologie-Obstétrique

Pr. BEN SLIMANE Lounis  
Pr. BIROUK Nazha  
Pr. ERREIMI Naima  
Pr. FELLAT Nadia  
Pr. HAIMEUR Charki\*  
Pr. KADDOURI Nouredine  
Pr. KOUTANI Abdellatif  
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid  
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ  
Pr. TAOUFIQ Jallal  
Pr. YOUSFI MALKI Mounia

### Novembre 1998

Pr. AFIFI RAJAA  
Pr. BENOMAR ALI  
Pr. BOUGTAB Abdesslam  
Pr. ER RIHANI Hassan  
Pr. BENKIRANE Majid\*  
Pr. KHATOUI ALI\*

### Janvier 2000

Pr. ABID Ahmed\*  
Pr. AIT OUMAR Hassan  
Pr. BENJELLOUN Dakhama Badr.Sououd  
Pr. BOURKADI Jamal-Eddine  
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer  
Pr. ECHARRAB El Mahjoub  
Pr. EL FTOUH Mustapha  
Pr. EL MOSTARCHID Brahim\*  
Pr. ISMAILI Hassane\*  
Pr. MAHMOUDI Abdelkrim\*  
Pr. TACHINANTE Rajae  
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

### Novembre 2000

Pr. AIDI Saadia  
Pr. AJANA Fatima Zohra  
Pr. BENAMR Said  
Pr. CHERTI Mohammed  
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma  
Pr. EL HASSANI Amine  
Pr. EL KHADER Khalid  
Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah\*  
Pr. GHARBI Mohamed El Hassan  
Pr. MAHASSINI Najat  
Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae  
Pr. ROUIMI Abdelhadi\*

### Décembre 2000

Pr. ZOHAIK ABDELAH\*

Urologie  
Neurologie  
Pédiatrie  
Cardiologie  
Anesthésie Réanimation  
Chirurgie Pédiatrique  
Urologie  
Chirurgie Générale  
Pédiatrie  
Psychiatrie  
Gynécologie Obstétrique

Gastro-Entérologie  
Neurologie – Doyen de la FMP Abulcassis  
Chirurgie Générale  
Oncologie Médicale  
Hématologie  
Cardiologie

Pneumophtisiologie  
Pédiatrie  
Pédiatrie  
Pneumo-phtisiologie  
Chirurgie Générale  
Chirurgie Générale  
Pneumo-phtisiologie  
Neurochirurgie  
Traumatologie Orthopédie- Dir. Hop. Av. Marr.  
Anesthésie-Réanimation Inspecteur du SSM  
Anesthésie-Réanimation  
Médecine Interne



Neurologie  
Gastro-Entérologie  
Chirurgie Générale  
Cardiologie  
Anesthésie-Réanimation  
Pédiatrie Directeur Hop. Chekikh Zaied  
Urologie  
Rhumatologie  
Endocrinologie et Maladies Métaboliques  
Anatomie Pathologique  
Pédiatrie  
Neurologie

ORL

### Décembre 2001

Pr. BALKHI Hicham\*  
Pr. BENABDELJLIL Maria  
Pr. BENAMAR Loubna  
Pr. BENAMOR Jouada  
Pr. BENELBARHDADI Imane  
Pr. BENNANI Rajae  
Pr. BENOACHANE Thami  
Pr. BEZZA Ahmed\*  
Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi  
Pr. BOUMDIN El Hassane\*  
Pr. CHAT Latifa  
Pr. DAALI Mustapha\*  
Pr. DRISSE Sidi Mourad\*  
Pr. EL HIJRI Ahmed  
Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid  
Pr. EL MADHI Tarik  
Pr. EL OUNANI Mohamed  
Pr. ETTAIR Said  
Pr. GAZZAZ Miloudi\*  
Pr. HRORA Abdelmalek  
Pr. KABBAJ Saad  
Pr. KABIRI EL Hassane\*  
Pr. LAMRANI Moulay Omar  
Pr. LEKEHAL Brahim  
Pr. MAHASSIN Fattouma\*  
Pr. MEDARHRI Jalil  
Pr. MIKDAME Mohammed\*  
Pr. MOHSINE Raouf  
Pr. NOUINI Yassine  
Pr. SABBAB Farid  
Pr. SEFIANI Yasser  
Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

### Décembre 2002

Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane\*  
Pr. AMEUR Ahmed \*  
Pr. AMRI Rachida  
Pr. AOURARH Aziz\*  
Pr. BAMOU Youssef \*  
Pr. BELMEJDOUB Ghizlene\*  
Pr. BENZEKRI Laila  
Pr. BENZZOUBEIR Nadia  
Pr. BERNOUSSI Zakiya  
Pr. BICHRA Mohamed Zakariya\*  
Pr. CHOHO Abdelkrim \*  
Pr. CHKIRATE Bouchra  
Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair  
Pr. EL HAOURI Mohamed \*  
Pr. FILALI ADIB Abdelhai

Anesthésie-Réanimation  
Neurologie  
Néphrologie  
Pneumo-phtisiologie  
Gastro-Entérologie  
Cardiologie  
Pédiatrie  
Rhumatologie  
Anatomie  
Radiologie  
Radiologie  
Chirurgie Générale  
Radiologie  
Anesthésie-Réanimation  
Neuro-Chirurgie  
Chirurgie-Pédiatrique  
Chirurgie Générale  
Pédiatrie **Directeur. Hop.d'Enfants**  
Neuro-Chirurgie  
Chirurgie Générale  
Anesthésie-Réanimation  
Chirurgie Thoracique  
Traumatologie Orthopédie  
Chirurgie Vasculaire Périphérique  
Médecine Interne  
Chirurgie Générale  
Hématologie Clinique  
Chirurgie Générale  
Urologie **Directeur Hôpital Ibn Sina**  
Chirurgie Générale  
Chirurgie Vasculaire Périphérique  
Pédiatrie



Anatomie Pathologique  
Urologie  
Cardiologie  
Gastro-Entérologie  
Biochimie-Chimie  
Endocrinologie et Maladies Métaboliques  
Dermatologie  
Gastro-Entérologie  
Anatomie Pathologique  
Psychiatrie  
Chirurgie Générale  
Pédiatrie  
Chirurgie Pédiatrique  
Dermatologie  
Gynécologie Obstétrique

Pr. HAJJI Zakia  
Pr. IKEN Ali  
Pr. JAAFAR Abdeloihab\*  
Pr. KRIOUILE Yamina  
Pr. LAGHMARI Mina  
Pr. MABROUK Hfid\*  
Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss\*  
Pr. OUJILAL Abdelilah  
Pr. RACHID Khalid \*  
Pr. RAISS Mohamed  
Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha\*  
Pr. RHOU Hakima  
Pr. SIAH Samir \*  
Pr. THIMOU Amal  
Pr. ZENTAR Aziz\*

### **Janvier 2004**

Pr. ABDELLAH El Hassan  
Pr. AMRANI Mariam  
Pr. BENBOUZID Mohammed Anas  
Pr. BENKIRANE Ahmed\*  
Pr. BOUGHALEM Mohamed\*  
Pr. BOULAADAS Malik  
Pr. BOURAZZA Ahmed\*  
Pr. CHAGAR Belkacem\*  
Pr. CHERRADI Nadia  
Pr. EL FENNI Jamal\*  
Pr. EL HANCHI ZAKI  
Pr. EL KHORASSANI Mohamed  
Pr. EL YOUNASSI Badreddine\*  
Pr. HACHI Hafid  
Pr. JABOUIRIK Fatima  
Pr. KHARMAZ Mohamed  
Pr. MOUGHIL Said  
Pr. OUBAAZ Abdelbarre\*  
Pr. TARIB Abdelilah\*  
Pr. TIJAMI Fouad  
Pr. ZARZUR Jamila

### **Janvier 2005**

Pr. ABBASSI Abdellah  
Pr. AL KANDRY Sif Eddine\*  
Pr. ALLALI Fadoua  
Pr. AMAZOUZI Abdellah  
Pr. AZIZ Nouredine\*  
Pr. BAHIRI Rachid  
Pr. BARKAT Amina  
Pr. BENYASS Aatif  
Pr. BERNOUSSI Abdelghani  
Pr. DOUDOUH Abderrahim\*  
Pr. EL HAMZAOUI Sakina\*  
Pr. HAJJI Leila

Ophtalmologie  
Urologie  
Traumatologie Orthopédie  
Pédiatrie  
Ophtalmologie  
Traumatologie Orthopédie  
Gynécologie Obstétrique  
Oto-Rhino-Laryngologie  
Traumatologie Orthopédie  
Chirurgie Générale  
Pneumophtisiologie  
Néphrologie  
Anesthésie Réanimation  
Pédiatrie  
Chirurgie Générale

Ophtalmologie  
Anatomie Pathologique  
Oto-Rhino-Laryngologie  
Gastro-Entérologie  
Anesthésie Réanimation  
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale  
Neurologie  
Traumatologie Orthopédie  
Anatomie Pathologique  
Radiologie  
Gynécologie Obstétrique  
Pédiatrie  
Cardiologie  
Chirurgie Générale  
Pédiatrie  
Traumatologie Orthopédie  
Chirurgie Cardio-Vasculaire  
Ophtalmologie  
Pharmacie Clinique  
Chirurgie Générale  
Cardiologie

Chirurgie Réparatrice et Plastique  
Chirurgie Générale  
Rhumatologie  
Ophtalmologie  
Radiologie  
Rhumatologie  
Pédiatrie  
Cardiologie  
Ophtalmologie  
Biophysique  
Microbiologie  
Cardiologie



(mise en disponibilité)

Pr. HESSISSEN Leila  
Pr. JIDAL Mohamed\*  
Pr. LAAROUSSI Mohamed  
Pr. LYAGOUBI Mohammed  
Pr. NIAMANE Radouane\*  
Pr. RAGALA Abdelhak  
Pr. SBIHI Souad  
Pr. ZERAIDI Najja

Pédiatrie  
Radiologie  
Chirurgie Cardio-vasculaire  
Parasitologie  
Rhumatologie  
Gynécologie Obstétrique  
Histo-Embryologie Cytogénétique  
Gynécologie Obstétrique

### Décembre 2005

Pr. CHANI Mohamed

Anesthésie Réanimation

### Avril 2006

Pr. ACHEMLAL Lahsen\*  
Pr. AKJOUJ Said\*  
Pr. BELMEKKI Abdelkader\*  
Pr. BENCHEIKH Razika  
Pr. BIYI Abdelhamid\*  
Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine  
Pr. BOULAHYA Abdellatif\*  
Pr. CHENGUETI ANSARI Anas  
Pr. DOGHMI Nawal  
Pr. FELLAT Ibtissam  
Pr. FAROUDY Mamoun  
Pr. HARMOUCHE Hicham  
Pr. HANAFI Sidi Mohamed\*  
Pr. IDRIS LAHLOU Amine\*  
Pr. JROUNDI Laila  
Pr. KARMOUNI Tariq  
Pr. KILI Amina  
Pr. KISRA Hassan  
Pr. KISRA Mounir  
Pr. LAATIRIS Abdelkader\*  
Pr. LMIMOUNI Badreddine\*  
Pr. MANSOURI Hamid\*  
Pr. OUANASS Abderrazzak  
Pr. SAFI Soumaya\*  
Pr. SEKKAT Fatima Zahra  
Pr. SOUALHI Mouna  
Pr. TELLAL Saida\*  
Pr. ZAHRAOUI Rachida

Rhumatologie  
Radiologie  
Hématologie  
O.R.L  
Biophysique  
Chirurgie - Pédiatrique  
Chirurgie Cardio – Vasculaire  
Gynécologie Obstétrique  
Cardiologie  
Cardiologie  
Anesthésie Réanimation  
Médecine Interne  
Anesthésie Réanimation  
Microbiologie  
Radiologie  
Urologie  
Pédiatrie  
Psychiatrie  
Chirurgie – Pédiatrique  
Pharmacie Galénique  
Parasitologie  
Radiothérapie  
Psychiatrie  
Endocrinologie  
Psychiatrie  
Pneumo – Phtisiologie  
Biochimie  
Pneumo – Phtisiologie

### Octobre 2007

Pr. ABIDI Khalid  
Pr. ACHACHI Leila  
Pr. ACHOUR Abdessamad\*  
Pr. AIT HOUSSA Mahdi\*  
Pr. AMHAJJI Larbi\*  
Pr. AOUI Sarra  
Pr. BAITE Abdelouahed\*  
Pr. BALOUCH Lhousaine\*

Réanimation médicale  
Pneumo phtisiologie  
Chirurgie générale  
Chirurgie cardio vasculaire  
Traumatologie orthopédie  
Parasitologie  
Anesthésie réanimation **Directeur ERSM**  
Biochimie-chimie



Pr. BENZIANE Hamid\*  
Pr. BOUTIMZINE Nourdine  
Pr. CHARKAOUI Naoual\*  
Pr. EHIRCHIOU Abdelkader\*  
Pr. ELABSI Mohamed  
Pr. EL MOUSSAOUI Rachid  
Pr. EL OMARI Fatima  
Pr. GHARIB Nouredine  
Pr. HADADI Khalid\*  
Pr. ICHOU Mohamed\*  
Pr. ISMAILI Nadia  
Pr. KEBDANI Tayeb  
Pr. LALAOUI SALIM Jaafar\*  
Pr. LOUZI Lhoussein\*  
Pr. MADANI Naoufel  
Pr. MAHI Mohamed\*  
Pr. MARC Karima  
Pr. MASRAR Azlarab  
Pr. MRABET Mustapha\*  
Pr. MRANI Saad\*  
Pr. OUZZIF Ez zohra\*  
Pr. RABHI Monsef\*  
Pr. RADOUANE Bouchaib\*  
Pr. SEFFAR Myriame  
Pr. SEKHSOKH Yessine\*  
Pr. SIFAT Hassan\*  
Pr. TABERKANET Mustafa\*  
Pr. TACHFOUTI Samira  
Pr. TAJDINE Mohammed Tariq\*  
Pr. TANANE Mansour\*  
Pr. TLIGUI Houssain  
Pr. TOUATI Zakia

### **Décembre 2007**

Pr. DOUHAL ABDERRAHMAN

### **Décembre 2008**

Pr ZOUBIR Mohamed\*  
Pr TAHIRI My El Hassan\*

### **Mars 2009**

Pr. ABOUZAHIR Ali\*  
Pr. AGDR Aomar\*  
Pr. AIT ALI Abdelmounaim\*  
Pr. AIT BENHADDOU El hachmia  
Pr. AKHADDAR Ali\*  
Pr. ALLALI Nazik

Pharmacie clinique  
Ophtalmologie  
Pharmacie galénique  
Chirurgie générale  
Chirurgie générale  
Anesthésie réanimation  
Psychiatrie  
Chirurgie plastique et réparatrice  
Radiothérapie  
Oncologie médicale  
Dermatologie  
Radiothérapie  
Anesthésie réanimation  
Microbiologie  
Réanimation médicale  
Radiologie  
Pneumo phtisiologie  
Hématologique  
Médecine préventive santé publique et hygiène  
Virologie  
Biochimie-chimie  
Médecine interne  
Radiologie  
Microbiologie  
Microbiologie  
Radiothérapie  
Chirurgie vasculaire périphérique  
Ophtalmologie  
Chirurgie générale  
Traumatologie orthopédie  
Parasitologie  
Cardiologie

Ophtalmologie

Anesthésie Réanimation  
Chirurgie Générale

Médecine interne  
Pédiatre  
Chirurgie Générale  
Neurologie  
Neuro-chirurgie  
Radiologie



Pr. AMINE Bouchra  
 Pr. ARKHA Yassir  
 Pr. BELYAMANI Lahcen\*  
 Pr. BJIJOU Younes  
 Pr. BOUHSAIN Sanae\*  
 Pr. BOUI Mohammed\*  
 Pr. BOUNAIM Ahmed\*  
 Pr. BOUSSOUGA Mostapha\*  
 Pr. CHAKOUR Mohammed \*  
 Pr. CHTATA Hassan Toufik\*  
 Pr. DOGHMI Kamal\*  
 Pr. EL MALKI Hadj Omar  
 Pr. EL OUENNASS Mostapha\*  
 Pr. ENNIBI Khalid\*  
 Pr. FATHI Khalid  
 Pr. HASSIKOU Hasna \*  
 Pr. KABBAJ Nawal  
 Pr. KABIRI Meryem  
 Pr. KARBOUBI Lamya  
 Pr. L'KASSIMI Hachemi\*  
 Pr. LAMSAOURI Jamal\*  
 Pr. MARMADE Lahcen  
 Pr. MESKINI Toufik  
 Pr. MESSAOUDI Nezha \*  
 Pr. MSSROURI Rahal  
 Pr. NASSAR Ittimade  
 Pr. OUKERRAJ Latifa  
 Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani \*

**PROFESSEURS AGREGES :**  
**Octobre 2010**

Pr. ALILOU Mustapha  
 Pr. AMEZIANE Taoufiq\*  
 Pr. BELAGUID Abdelaziz  
 Pr. BOUAITY Brahim\*  
 Pr. CHADLI Mariama\*  
 Pr. CHEMSI Mohamed\*  
 Pr. DAMI Abdellah\*  
 Pr. DARBI Abdellatif\*  
 Pr. DENDANE Mohammed Anouar  
 Pr. EL HAFIDI Naima  
 Pr. EL KHARRAS Abdennasser\*  
 Pr. EL MAZOUZ Samir  
 Pr. EL SAYEGH Hachem  
 Pr. ERRABIH Ikram  
 Pr. LAMALMI Najat  
 Pr. MOSADIK Ahlam  
 Pr. MOUJAHID Mountassir\*  
 Pr. NAZIH Mouna\*  
 Pr. ZOUAIDIA Fouad

Rhumatologie  
 Neuro-chirurgie  
 Anesthésie Réanimation  
 Anatomie  
 Biochimie-chimie  
 Dermatologie  
 Chirurgie Générale  
 Traumatologie orthopédique  
 Hématologie biologique  
 Chirurgie vasculaire périphérique  
 Hématologie clinique  
 Chirurgie Générale  
 Microbiologie  
 Médecine interne  
 Gynécologie obstétrique  
 Rhumatologie  
 Gastro-entérologie  
 Pédiatrie  
 Pédiatrie  
 Microbiologie *Directeur Hôpital My Ismail*  
 Chimie Thérapeutique  
 Chirurgie Cardio-vasculaire  
 Pédiatrie  
 Hématologie biologique  
 Chirurgie Générale  
 Radiologie  
 Cardiologie  
 Pneumo-phtisiologie



Anesthésie réanimation  
 Médecine interne  
 Physiologie  
 ORL  
 Microbiologie  
 Médecine aéronautique  
 Biochimie chimie  
 Radiologie  
 Chirurgie pédiatrique  
 Pédiatrie  
 Radiologie  
 Chirurgie plastique et réparatrice  
 Urologie  
 Gastro entérologie  
 Anatomie pathologique  
 Anesthésie Réanimation  
 Chirurgie générale  
 Hématologie  
 Anatomie pathologique

## Mai 2012

Pr. AMRANI Abdelouahed  
Pr. ABOUELALAA Khalil\*  
Pr. BELAIZI Mohamed\*  
Pr. BENCHEBBA Driss\*  
Pr. DRISSI Mohamed\*  
Pr. EL ALAOUI MHAMDI Mouna  
Pr. EL KHATTABI Abdessadek\*  
Pr. EL OUAZZANI Hanane\*  
Pr. ER-RAJI Mounir  
Pr. JAHID Ahmed  
Pr. MEHSSANI Jamal\*  
Pr. RAISSOUNI Maha\*

Chirurgie Pédiatrique  
Anesthésie Réanimation  
Psychiatrie  
Traumatologie Orthopédique  
Anesthésie Réanimation  
Chirurgie Générale  
Médecine Interne  
Pneumophtisiologie  
Chirurgie Pédiatrique  
Anatomie pathologique  
Psychiatrie  
Cardiologie

## Février 2013

Pr. AHID Samir  
Pr. AIT EL CADI Mina  
Pr. AMRANI HANCHI Laila  
Pr. AMOUR Mourad  
Pr. AWAB Almahdi  
Pr. BELAYACHI Jihane  
Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain  
Pr. BENCHEKROUN Laila  
Pr. BENKIRANE Souad  
Pr. BENNANA Ahmed\*  
0.  
Pr. BENSGHIR Mustapha\*  
Pr. BENYAHIA Mohammed\*  
Pr. BOUATIA Mustapha  
Pr. BOUABID Ahmed Salim\*  
Pr. BOUTARBOUCH Mahjouba  
Pr. CHAIB Ali\*  
Pr. DENDANE Tarek  
Pr. DINI Nouzha\*  
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Mohamed Ali  
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Najwa  
Pr. ELFATEMI Nizare  
Pr. EL GUERROUJ Hasnae  
Pr. EL HARTI Jaouad  
Pr. EL JOUDI Rachid\*  
Pr. EL KABABRI Maria  
Pr. EL KHANNOUSSI Basma  
Pr. EL KHLOUFI Samir  
Pr. EL KORAICHI Alae  
Pr. EN-NOUALI Hassane\*  
Pr. ERRGUIG Laila  
Pr. FIKRI Meryim  
Pr. GHFIR Imade

Pharmacologie – Chimie  
Toxicologie  
Gastro-Entérologie  
Anesthésie Réanimation  
Anesthésie Réanimation  
Réanimation Médicale  
Anesthésie Réanimation  
Biochimie-Chimie  
Hématologie  
Informatique Pharmaceutique

Anesthésie Réanimation  
Néphrologie  
Chimie Analytique  
Traumatologie Orthopédie  
Anatomie  
Cardiologie  
Réanimation Médicale  
Pédiatrie  
Anesthésie Réanimation  
Radiologie  
Neuro-Chirurgie  
Médecine Nucléaire  
Chimie Thérapeutique  
Toxicologie  
Pédiatrie  
Anatomie Pathologie  
Anatomie  
Anesthésie Réanimation  
Radiologie  
Physiologie  
Radiologie  
Médecine Nucléaire



Pr. IMANE Zineb  
Pr. IRAQI Hind  
Pr. KABBAJ Hakima  
Pr. KADIRI Mohamed\*  
Pr. LATIB Rachida  
Pr. MAAMAR Mouna Fatima Zahra  
Pr. MEDDAH Bouchra  
Pr. MELHAOUI Adyl  
Pr. MRABTI Hind  
Pr. NEJJARI Rachid  
Pr. OUBEJJA Houda  
Pr. OUKABLI Mohamed\*  
Pr. RAHALI Younes  
Pr. RATBI Ilham  
Pr. RAHMANI Mounia  
Pr. REDA Karim\*  
Pr. REGRAGUI Wafa  
Pr. RKAIN Hanan  
Pr. ROSTOM Samira  
Pr. ROUAS Lamiaa  
Pr. ROUIBAA Fedoua\*  
Pr. SALIHOUN Mouna  
Pr. SAYAH Rochde  
Pr. SEDDIK Hassan\*  
Pr. ZERHOUNI Hicham  
Pr. ZINE Ali\*

Pédiatrie  
Endocrinologie et maladies métaboliques  
Microbiologie  
Psychiatrie  
Radiologie  
Médecine Interne  
Pharmacologie  
Neuro-chirurgie  
Oncologie Médicale  
Pharmacognosie  
Chirurgie Pédiatrique  
Anatomie Pathologique  
Pharmacie Galénique  
Génétique  
Neurologie  
Ophtalmologie  
Neurologie  
Physiologie  
Rhumatologie  
Anatomie Pathologique  
Gastro-Entérologie  
Gastro-Entérologie  
Chirurgie Cardio-Vasculaire  
Gastro-Entérologie  
Chirurgie Pédiatrique  
Traumatologie Orthopédie

### Avril 2013

Pr. EL KHATIB Mohamed Karim\*  
Pr. GHOUNDALE Omar\*  
Pr. ZYANI Mohammad\*

Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale  
Urologie  
Médecine Interne

**\*Enseignants Militaires**



### **MARS 2014**

ACHIR ABDELLAH  
BENCHAKROUN MOHAMMED  
BOUCHIKH MOHAMMED  
EL KABBAJ DRISS  
EL MACHTANI IDRISSE SAMIRA  
HARDIZI HOUYAM  
HASSANI AMALE  
HERRAK LAILA  
JANANE ABDELLA TIF  
JEAIDI ANASS  
KOUACH JAOUAD  
LEMNOUER ABDELHAY  
MAKRAM SANAA  
OULAHYANE RACHID  
RHISSASSI MOHAMED JMFAR  
SABRY MOHAMED  
SEKKACH YOUSSEF  
TAZL MOUKBA. :LA.KLA.

Chirurgie Thoracique  
Traumatologie- Orthopédie  
Chirurgie Thoracique  
Néphrologie  
Biochimie-Chimie  
Histologie- Embryologie-Cytogénétique  
Pédiatrie  
Pneumologie  
Urologie  
Hématologie Biologique  
Généologie-Obstétrique  
Microbiologie  
Pharmacologie  
Chirurgie Pédiatrique  
CCV  
Cardiologie  
Médecine Interne  
Généologie-Obstétrique

#### **\*Enseignants Militaires**

### **DECEMBRE 2014**

ABILKACEM RACHID'  
AIT BOUGHIMA FADILA  
BEKKALI HICHAM  
BENAZZOU SALMA  
BOUABDELLAH MOUNYA  
BOUCHRIK MOURAD  
DERRAJI SOUFIANE  
DOBLALI TAOUFIK  
EL AYOUBI EL IDRISSE ALI  
EL GHADBANE ABDEDAIM HATIM  
EL MARJANY MOHAMMED  
FEJJAL NAWFAL  
JAHIDI MOHAMED  
LAKHAL ZOUHAIR  
OUDGHIRI NEZHA  
Rami Mohamed  
SABIR MARIA  
SBAI IDRISSE KARIM

Pédiatrie  
Médecine Légale  
Anesthésie-Réanimation  
Chirurgie Maxillo-Faciale  
Biochimie-Chimie  
Parasitologie  
Pharmacie Clinique  
Microbiologie  
Anatomie  
Anesthésie-Réanimation  
Radiothérapie  
Chirurgie Réparatrice et Plastique  
O.R.L  
Cardiologie  
Anesthésie-Réanimation  
Chirurgie Pédiatrique  
Psychiatrie  
Médecine préventive, santé publique et Hyg.

#### **\*Enseignants Militaires**



### AOÛT 2015

Meziane meryem  
Tahri latifa

Dermatologie  
Rhumatologie

### JANVIER 2016

BENKABBOU AMINE  
EL ASRI FOUAD  
ERRAMI NOUREDDINE  
NITASSI SOPHIA

Chirurgie Générale  
Ophtalmologie  
O.R.L  
O.R.L

## **2- ENSEIGNANTS – CHERCHEURS SCIENTIFIQUES**

### PROFESSEURS / PRs. HABILITES

Pr. ABOUDRAR Saadia	Physiologie
Pr. ALAMI OUHABI Naima	Biochimie – chimie
Pr. ALAOUI KATIM	Pharmacologie
Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma	Histologie-Embryologie
Pr. ANSAR M'hammed	Chimie Organique et Pharmacie Chimique
Pr. BOUHOUCHE Ahmed	Génétique Humaine
Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz	Applications Pharmaceutiques
Pr. BOURJOUANE Mohamed	Microbiologie
Pr. CHAHED OUAZZANI Lalla Chadia	Biochimie – chimie
Pr. DAKKA Taoufiq	Physiologie
Pr. DRAOUI Mustapha	Chimie Analytique
Pr. EL GUESSABI Lahcen	Pharmacognosie
Pr. ETTAIB Abdelkader	Zootéchnie
Pr. FAOUZI Moulay El Abbas	Pharmacologie
Pr. HAMZAOUI Laila	Biophysique
Pr. HMAMOUCHE Mohamed	Chimie Organique
Pr. IBRAHIMI Azeddine	Biologie moléculaire
Pr. KHANFRI Jamal Eddine	Biologie
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med	Chimie Organique
Pr. REDHA Ahlam	Chimie
Pr. TOUATI Driss	Pharmacognosie
Pr. ZAHIDI Ahmed	Pharmacologie
Pr. ZELLOU Amina	Chimie Organique

*Mise à jour le 14/12/2016 par le  
Service des Ressources Humaines*





*Dédicaces*

*A mon défunt père :*

*A mon père que j'ai ton voulu qu'il voit  
le fruit de ses effort dans mon éducation.*

*A celui qui m'a appris que la valeur de l'homme  
est sur son savoir-faire.*

*A celui que j'ai tant déçu, tant fatigué,  
par mon insouciance de l'enfance.*

*A lui j'offre ce travail, tout en implorant Allah le miséricordieux  
qu'il le comble de ses vaste pardon et bienfait de l'au-delà.*

*A ma chère mère AICHA YOUSOUF*

*Aucun mot ne saurait exprimer ma gratitude  
et l'amour que j'ai pour toi.*

*Tes conseils, tes invocations, ainsi que ton endurance,  
m'ont permis de traversé les entraves et les difficultés.*

*L'épreuve le plus difficile pour moi était le fait que  
j'étais loin de vous durant tous ces années d'étude.*

*Aucune dédicace ne pourrait être suffisante pour que je sois  
reconnaissant envers tes sacrifices et tes efforts pour  
prendre soins de nous en l'absence de notre père.*

*J'implore le seigneur de te récompenser de ce qui est de mieux,  
et de comble de la santé et bienfaits.*

*A mon grand frère MOHAMED MOUSSA*

*A vous spécialement, à qui je dois tous le respect et considération ;*

*Vous, en qui j'ai trouvé un deuxième père, vos conseils me fut  
précieux durant ma formation.*

*Je te remercie pour tant des choses, et pour avoir pris soins  
de notre famille durant mon absence.*

*Je vous souhaite du bonheur et du succès dans toute votre vie  
familiale et professionnel.*

*Qu'Allah te préserve ainsi que ta famille, ta chère épouse  
ROKIA, ainsi que tes chères enfants.*

*A mes frères et sœurs :*

*A mes chères frères : Nouman, Salahadine, Abdoukader, et Ahmed.*

*A mes précieuses sœurs : Amina, Zahra, Halima, Hasna, et Fatima.*

*En témoignage de toute l'affection et des profonds sentiments fraternels que je vous porte et de l'attachement qui nous unit.*

*Je vous souhaite du bonheur et du succès dans toute votre vie. Sans vous ma vie n'aurait pas eu le même goût.*

*Je vous remercie pour tout ce que vous êtes, et je vous souhaite à tous beaucoup de réussite.*

*A son excellence Mr Ibrahim Bileh Doualeh, l'ambassadeur  
de la République de Djibouti au Maroc.*

*Et à tous le corps diplomatique de l'ambassade.*

*A vous j'offre ce travail pour montrer ma gratitude envers vos  
efforts menés à fin que nous, étudiants djiboutiennes, puissions  
accomplir notre cursus.*

*Vous effectuez votre mission à fin de permettre à notre chère patrie  
à se développer, il est de mon tour de participer à cette objectif  
noble et de donner de mon mieux.*

*A Mr. Houmado Moussa Houmado,*

*Conseiller financier de l'ambassade de Djibouti à Paris.*

*Je ne vous cache pas mon admiration vis-à-vis de votre  
personnalité, votre sens de responsabilité et assiduité.*

*Je vous dédie ce travail en témoignage  
de mon attachement et de mon ravissement.*

*Merci à vous ainsi que tous les responsables du bureau de bourse,  
grâce à vous, j'ai pu accomplir mes études.*

*A tous mes amis et frères au Maroc,*

*Ceux en qui j'ai eu une seconde famille loin de chez moi.*

*A Abdousamad Lagrini, Alae eddin Boni, Mohamed Yassine,  
Adil Soulaihi et sa famille, Nabil, Mohamed Abu saad  
et sa famille, ainsi que Rida.*

*Abdourazak Aref, Kassim Idriss, Liban Omar,  
Abdoullah et Moussa Ahmed.*

*A vous j'offre ce travail, j'implore Allah de vous préserver  
et je vous demande pardon de ne pas avoir été à la hauteur  
de l'amitié que vous méritez.*



*Remerciements*

*A notre Maitre Et Présidente de thèse  
Madame le Professeur Rabia BAYAHIA  
Professeur de Néphrologie, chef de  
Service de Néphrologie-Hémodialyse et  
Transplantions rénale  
Hôpital Ibn Sina Rabat*

*Cher maître,*

*Nous vous remercions pour le grand honneur que vous nous faites  
en acceptant de présider cette thèse, Et cela confirme les qualités  
professionnelles et humaines que reconnaissent tous les étudiants.*

*Ce petit mot ne pourra certainement pas refléter nos sentiments et notre  
gratitude, mais soyez assurée que vos efforts envers les malades,  
les étudiants et les résidents les touchent profondément.*

*Nous vous renouvelons, notre profonde estime et admiration et  
remercîments pour dieu, pour ce que vous êtes.*

*A Notre Maître et Rapporteur de Thèse*

*Monsieur le professeur Hassan AITOUAMAR*

*Professeur de Néphro-Pédiatrie*

*Cher maître,*

*Vous nous avez accordé un grand honneur  
en nous confiant la réalisation de ce travail.*

*Qu'il me soit permis de vous témoigner toute ma gratitude et mon  
profond respect d'avoir bien voulu assurer la direction de ce travail  
qui, grâce à votre esprit didactique et rigoureux, et vos précieux  
conseils, a pu être mené à bien.*

*Votre sérieux, votre compétence et votre sens du devoir  
ainsi que votre modestie nous ont énormément marqués.  
Veuillez trouver ici l'expression de notre respectueuse considération  
et notre profonde admiration pour toutes vos qualités  
scientifiques et humaines.*

*A notre maître et juge de thèse*  
*Madame le professeur Yamna KRIOUÏLE*  
*Chef de service de Pédiatrie II*

*Je vous remercie du grand honneur*  
*que vous nous faites en acceptant de juger ce travail.*  
*Veillez trouver ici, l'expression de notre gratitude, notre profonde*  
*reconnaissance et notre grande considération.*

*A notre maître et juge de Thèse*

*Madame le professeur Lamiaa ROUAS*

*Professeur d'anatomopathologie*

*Nous sommes très sensibles à l'honneur  
que vous nous faites en acceptant de juger ce travail.*

*Veillez accepter, maître, l'expression  
de notre profond respect et de notre reconnaissance.*

*A Docteur Najat Oulahiane*  
*NEPHROLOGUE PEDIATRE*  
*À L'HÔPITAL D'ENFANTS DE RABAT*

*C'était un plaisir de travailler dans votre équipe, j*  
*e vous remercie pour vos précieux conseils,*  
*Veillez agréer mes remerciements et mes respects.*

## LISTE DES ABREVIATIONS

<b>ARA2</b>	: Antagoniste de Récepteur de l' Angiotensine
<b>HTA</b>	: Hypertension artériel
<b>HU</b>	: Hématurie
<b>IEC</b>	: Inhibiteur de l' Enzyme de Conversion
<b>IRA</b>	: Insuffisance Rénal aigue
<b>MB</b>	: Maladie de Berger
<b>NIgA</b>	: Néphropathie à Immunoglobuline A
<b>NPR</b>	: Néphropathie du Purpura Rhumatoïde
<b>PBR</b>	: Ponction Biopsie de Rein
<b>PN</b>	: protéinurie néphrotique
<b>PNN</b>	: protéinurie non néphrotique

## LISTE DES FIGURES

- Figure 1** : Anomalies des O-glycosides de la région charnière des IgA1
- Figure 2** : Physiopathologie de la néphropathie à IgA
- Figure 3** : conséquence de la fixation du complexe immunitaire à IgA sur les mésangiums.
- Figure 4** : Aspect histologique au microscope optique
- Figure 5** : le dépôt d'IgA à l'immunofluorescence.

## LISTE DES TABLEAUX

- Tableau 1:** Classification d'Oxford de la néphropathie à Ig A
- Tableau 2 :** classification de M Haas
- Tableau 3 :** Proportion selon tranche d'âge
- Tableau 4 :** Manifestations cliniques et biologiques des N-IgA
- Tableau 5 :** Manifestation clinique et biologique pour la MB
- Tableau 6 :** Manifestation clinique et biologique pour la NPR
- Tableau 7:** classification d'OXFORD des lésions au microscope optique
- Tableau 8 :** Dépôt d'immunoglobuline à l'immunofluorescence
- Tableau 9 :** Régime thérapeutique
- Tableau 10 :** Nombre des cas par années dans différentes séries
- Tableau 11:** Age moyen et sexe ratio dans différents séries de la MB
- Tableau 12 :** Age et sexe ratio de la néphropathie du PR
- Tableau 13:** l'hématurie lors de la N-IgA
- Tableau 14:** Lésions histologique selon la classification d'OXFORD
- Tableau 15 :** classification des patients selon le nombre des facteurs des risques
- Tableau 16 :** Comparaison des patients avec et sans insuffisance rénale aigue
- Tableau 17 :** Lésions glomérulaires selon présence d'insuffisance rénale ou absence

# LISTE DES GRAPHIQUES

**Graphique 1** : Nombre de cas selon l'année

**Graphique 2** : Etiologies de la néphropathie à IgA

**Graphique 3** : Répartition selon le sexe

**Graphique 4** : Répartition selon tranche d'âge

**Graphique 5**: Manifestations cliniques et biologiques des N-IgA

**Graphique 6**: Maladie de Berger Manifestation clinique et biologique

**Graphique 7** - la NPR : Manifestation clinique et biologique.

**Graphique 8**: Proportion des dépôts à l'IF

**Graphique 9**: Régime thérapeutique

**Graphique 10** : l'évolution

**Graphique 11** : classification des patients selon le nombre des facteurs des risques

**Graphique 12** : Comparaison des patients avec et sans insuffisance rénale aigue

**Graphique 13**: Lésions glomérulaires selon présence d'insuffisance rénale ou pas

# SOMMAIRE

<b>INTRODUCTION</b> .....	1
<b>PHYSIOPATHOLOGIE</b> .....	4
1- Le SYSTEME IGA .....	6
2- LE MECAISME PHYSIOPATHOLOGIQUE.....	7
2.1 Anomalies de la structure des molécules d'IgA .....	7
2.2 Complexes immuns circulants contenant des IgA .....	9
2.3 Le rôle des récepteurs des IgA.....	10
3- LES CONSEQUENCES DE LA FIXATION DES IGA AU RECEPTEURS MESANGIAUX .....	12
4- L'APPORT DE LA GENETIQUE .....	13
<b>ANATOMIE - PATHOLOGIQUE</b> .....	17
1. L'EXAMEN AU MICROSCOPE OPTIQUE .....	18
1.1 Lésions glomérulaires .....	18
1.2. Lésions tubulaires et interstitielles: .....	19
2. EXAMEN EN IMMUNOFLUORESCENCE .....	21
<b>MATERIEL &amp; METHODES D'ETUDE</b> .....	25
1. MATERIEL.....	26
1.1 Caractéristique De L'étude .....	26
1.2 Critères d'inclusion .....	26
1.3 Critères d'exclusion .....	26
2. METHODES .....	27
2.1 Recueil des données.....	27
2.2 Etude statistique .....	28
2.3 Difficultés et limites de l'étude.....	28

<b>RESULTATS</b> .....	37
1. DONNEES GENERALES.....	38
1.1 Incidence .....	38
1.2 Etiologies .....	38
1.3 Le Sexe.....	39
1.4 L'Age .....	39
2 MANIFESTATIONS CLINIQUE ET BIOLOGIQUES.....	41
2.1 Maladie de Berger .....	42
2.1.1 Tableau Clinique .....	42
2.1.2 Biologie.....	42
2.2- La néphropathie à purpura rhumatoïde .....	44
2.2.1- Tableau Clinique : .....	44
2.2.2-Biologie.....	44
2.3-Néphropathie à IgA secondaire.....	46
3. ETUDE ANATOMOPATHOLOGIQUE.....	47
3.1- Indication du PBR :.....	47
3.2- Microscopie optique.....	47
3.3- Classification d'OXFORD .....	48
3.4- L'examen à l'Immunofluorescence .....	48
4. TRAITEMENT.....	50
5. EVOLUTION .....	52
<b>DISCUSSION</b> .....	53
1. EPIDEMIOLOGIE .....	54
1.1 Incidence .....	54
1.2 L'âge .....	55

1.3 Le sexe .....	56
1.4 La consanguinité.....	56
<b>2. SIGNES CLINIQUE ET BIOLOGIQUES.....</b>	<b>58</b>
2.1 Tableau clinique .....	58
2.1.1 Infection concomitante .....	58
2.1.2Hématurie.....	58
2.1.3L'hypertension artérielle.....	59
2.2 La Biologie.....	61
2.2.1Protéinurie.....	61
2.2.2L'insuffisance rénale aigue .....	62
<b>3. PONCTION BIOPSIE RENAL .....</b>	<b>63</b>
<b>4.,EVOLUTION ET FACTEURS PRONOSTIQUES.....</b>	<b>64</b>
<b>5. TRAITEMENT.....</b>	<b>70</b>
<b>CONCLUSION .....</b>	<b>75</b>
<b>RESUMES.....</b>	<b>77</b>
<b>REFERENCE.....</b>	<b>81</b>



Glomérulonéphrite à complexes immuns, la plus répandue, caractérisée par l'atteinte hétérogène des glomérules, initialement décrite en 1968 par Jean Berger et Nicole Hinglais après l'étude systématique de biopsies rénales en immunofluorescence [1].

Il existe deux principales présentations cliniques :

- la maladie de Berger (MB), la forme primitive dite Néphropathie à IgA (N-IgA) primitive où l'atteinte est exclusivement rénale ;
- le purpura rhumatoïde (PR) ou syndrome de Schönlein-Henoch, une vascularite systémique dysimmunitaire atteignant les vaisseaux de petit calibre, où l'atteinte rénale est associée à des signes systémiques ;
- plus rarement secondaire à d'autres affections (cirrhose, maladie cœliaque...)

Le diagnostic de la Néphropathie à IgA repose sur la ponction biopsie rénale examinée à l'immunofluorescence, objectivant des dépôts mésangiaux des immunoglobulines A (IgA).

En Europe la maladie de Berger se trouve dans près de 20% de tous les échantillons de biopsie rénale pédiatrique et, selon le registre italien des biopsies rénales chez les enfants, c'est la maladie glomérulaire détectée chez 35% des enfants ayant eu une biopsie rénale à cause de l'hématurie [2].

Elle touche beaucoup plus d'enfants de sexe masculin que féminin selon un rapport d'environ 1,5 à 2,3 cas pour 1 [3-6], la prédominance masculine atteinte trois contre un chez les enfants du sud des États-Unis [4].

L'âge moyen des séries pédiatriques est de 10 ans [3, 4, 7].

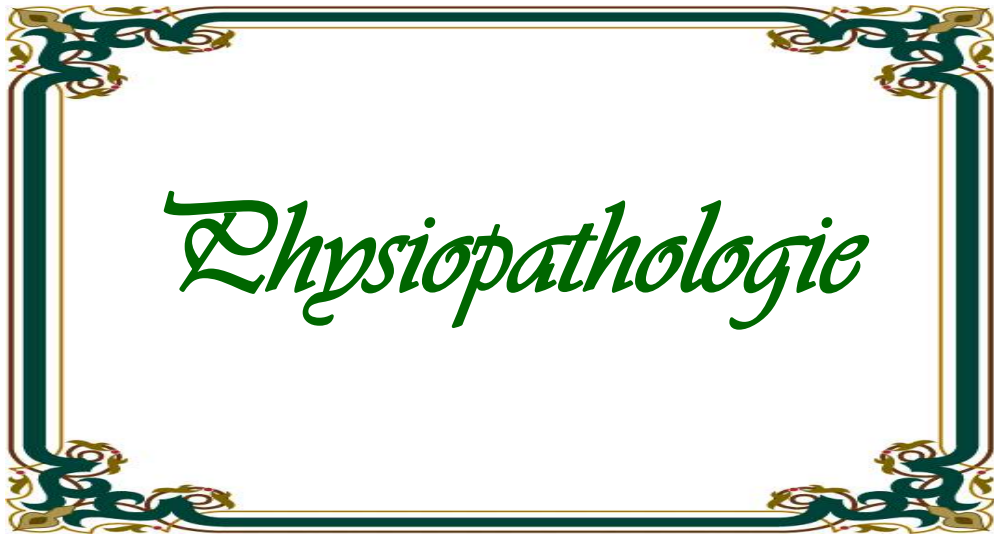
Le tableau clinique le plus fréquent est la survenue d'hématurie macroscopique favorisée par un épisode d'infection ORL ou bronchique concomitant.

La fréquence du Purpura Rhumatoïde est évaluée à 14– 22/100 000 enfants en Europe [8], l'âge moyen de séries pédiatrique est de Six ans [7]. La prédominance masculin est rapporté dans plusieurs étude [9-10] et dans certain le sexe ratio est proche de 1[11-13].

Elle est souvent précédée d'une infection respiratoire, ou ORL, elle se manifeste par la triade classique associant des manifestations cutanées, articulaires et digestives.

La néphropathie reste la cause la plus importante de morbidité au cours du PR, 20 à 54% d'enfant avec PR manifeste une atteinte rénale [13-17]. Elle doit toujours être recherchée par le praticien.

Elle est longtemps décrite comme bénigne chez l'enfant par opposition à celle d'adultes [18], mais des études récents ont montrés que 13% des patients avec N-IgA diagnostiqués avant l'âge de 18 ans peuvent développer une insuffisance rénal chronique dans les 10 ans et 30% dans les 20 ans [19].



*Physiopathologie*

Les mécanismes physio-pathogéniques de la maladie de Berger restent en grande partie inconnus. Leurs compréhensions, essentielles pour mettre au point des stratégies thérapeutiques innovantes et performantes, ont connu des progrès récents. L'hypothèse immunologique de l'affection est soutenue par plusieurs observations cliniques :

- La récurrence des dépôts IgA après la transplantation rénale sur le greffon chez les patients avec N-IgA; et a contrario, la disparition des dépôts d'IgA chez les receveurs « non-N-IgA » qui ont reçu un rein «N-IgA » [20-21].

Les recherches se sont orientées essentiellement vers l'étude de l'immunoglobuline A type 1, qui constitue la sous classe d'IgA exclusivement déposée dans le mésangium, et les différents récepteurs des IgA.

Plusieurs mécanismes sont impliqués :

- synthèse de l'IgA (IgA1),
- anomalie de galactosylation de l'IgA1,
- dépôt au niveau du mésangium glomérulaire,
- réponse inflammatoire
- et susceptibilité génétique [22].

Un défaut de galactosylation des O-glycosides de la région charnière des IgA1, conduit à la formation de complexes immuns néphropathogènes circulants et leur dépôt dans le mésangium et serait la cause principale de la stimulation des cellules mésangiales entraîne une réaction inflammatoire responsable de lésions glomérulaires et tubulointerstitielles irréversibles qui évoluent ensuite vers la sclérose rénale et l'insuffisance rénale chronique [23].

## **1- Le SYSTEME IGA :**

Les Immunoglobulines A (IgA) sont les principaux anticorps produits par le système immunitaire des muqueuses. Les plasmocytes responsables de la production de l'IgA des sécrétions externes sont situés sous les surfaces épithéliales au sein de la lamina propria des muqueuses et des glandes à sécrétion externe.

Les précurseurs B de ces plasmocytes sont stimulés dans les plaques de Peyer de l'intestin (MALT = Mucosal Associated Lymphoid Tissue), ou dans leur équivalent respiratoire (BALT = Broncho Pulmonaire Associated Lymphoid Tissue) et (NALT = Nasal Associated Lymphoid Tissue).

L'IgA sérique est principalement monomérique et de sous-classe essentiellement IgA1 (90%) et d'origine médullaire et elle joue le rôle de seconde barrière éliminant les antigènes ayant pénétrés dans l'organisme, notamment, sans entraîner des conséquences inflammatoires.

Le taux d'IgA sérique est augmenté chez 50% des patients de N-IgA, mais ne pourrait expliquer à elle seule la pathogénie, dans d'autres pathologies comme le myélome à IgA1, malgré que la concentration d'IgA1 circulantes est très élevée, seuls les patients qui présentent le défaut de galactosylation des O-glycosides sont touchés par la N-IgA. [24].

## **2- LE MECAISME PHYSIOPATHOLOGIQUE :**

### **2.1 Anomalies de la structure des molécules d'IgA : (Figure 1)**

Chez l'homme, il existe deux classes d'IgA structurellement et fonctionnellement différentes: les IgA1 et les IgA2.

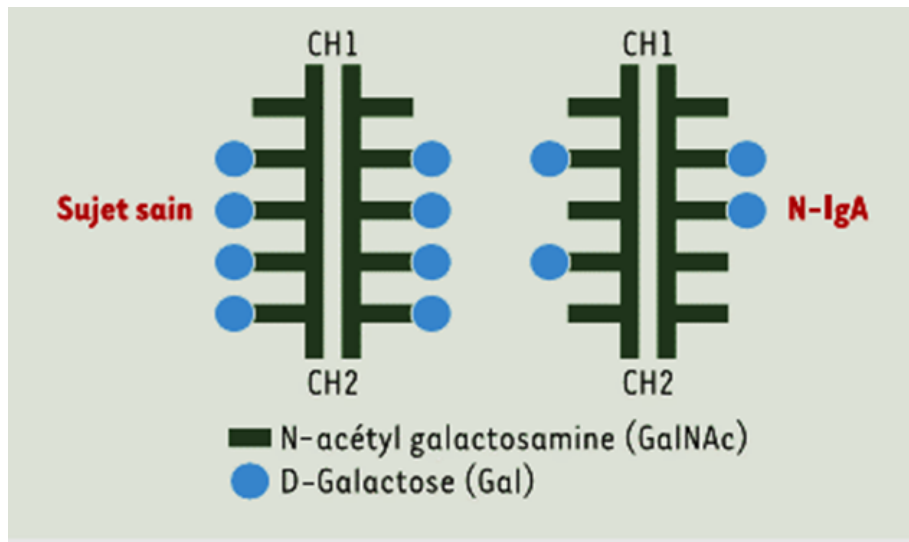
Les 2 classes diffèrent par 22 acides aminés de la chaîne lourde alpha. La région charnière ou « hinge » délimitée en partie sur l'IgA2, est riche en sérine portant des résidus O-glycosylés.

Les chaînes lourdes des molécules d'IgA1 présentent des concentrations importantes de proline, de sérine et de thréonine. Cette région comporte 18 acides aminés (223 à 240).

Normalement le sucre fixé par une liaison O à une sérine ou à une thréonine est la N-acétyl galactosamine (Gal-Nac) portant en position terminale une D-galactose en configuration  $\beta 1$ , et un ou plusieurs acides sialiques, selon la représentation suivante:

Ser/Thr-O-GalNac--- -----Gal-acide sialique.

Les patients atteints de N-IgA présentent plus souvent une anomalie structurale des IgA1, qui consiste en un défaut de galactosylation des chaînes latérales d'O-glycosides de la région charnière, cette anomalie ne concerne pas les autres monosaccharides, les IgG ou les IgA2 et est restreinte aux glycanes liés à la région charnière des IgA par une liaison O [25].



**Figure 1** : Anomalies des O-glycosides de la région charnière des IgA1 chez les patients présentant une néphropathie à IgA. [28]

CH1 : *constant heavy chain 1*, CH2 : *constant heavy chain 2*

Près de la moitié des patients atteints de N-IgA ont une concentration sanguine d'IgA1 élevée et chez la plupart d'entre eux, on observe une augmentation de la concentration de complexes immuns constitués d'IgA1 [26-28]. Deux observations suggèrent que l'hypogalactosylation des IgA1 joue un rôle central dans la genèse des dépôts rénaux d'IgA. D'une part, la présence d'IgA1 hypogalactosylées a été mise en évidence dans le purpura rhumatoïde avec atteinte rénale alors que, dans les formes sans atteinte rénale, les IgA1 sont de structure normale [29-30].

D'autre part, des IgA humaines injectées chez le rat ne s'accumulent dans les glomérules que lorsqu'elles ont été préalablement dégalactosylées *in vitro* [31-32].

La nature exacte de ce défaut de galactosylation et les mécanismes à l'origine des lésions du mésangium ont récemment fait l'objet d'une attention particulière.

Il y a déséquilibre de l'activité des glycosyl-transférases spécifiques présentes dans les cellules sécrétant des IgA1, ce qui entraîne une augmentation de la production d'IgA1 hypogalactosylées dans le sang et les dépôts mésangiaux.

La sialylation excessive des O-glycosides hypogalactosylés de la région charnière des IgA1 observée chez les patients atteints de N-IgA suggère que plusieurs types de glycosyltransférases spécifiques jouent un rôle pathogène.

L'analyse des chaînes biosynthétiques des cellules immortalisées par le virus d'Epstein-Barr (EBV) chez les patients atteints de N-IgA a permis de détecter une baisse de l'activité de la galactosyl transférase-bêta et une augmentation de l'activité de la sialyltransférase-alpha 2 spécifique de la N-acétyl galactosamine [33].

La conséquence de cette anomalie est une diminution de la clairance par les récepteurs hépatique et en même temps, il y a une augmentation des dépôts dans les capillaires avec une affinité très importante pour le mésangium glomérulaire [34].

## **2.2 Complexes immuns circulants contenant des IgA :**

Les Gal-Nac terminaux non galactosylés sont considérés comme des néo antigènes par les IgG ou les IgA spécifiques des O-glycosides, ce qui conduit à la fabrication de complexes immuns circulants « IgG-IgA1 ou IgA-Ig ».

Le foie n'est pas capable d'éliminer ces immuns complexes par la clairance hépatique classique, car ils sont trop volumineux pour traverser les fenestrations endothéliales. Ces complexes partent dans la circulation et se déposent dans le mésangium glomérulaire.

Suzuki et coll. ont identifié des anticorps IgG spécifiques des IgA1 hypogalactosylées. Ils ont analysé l'IgG sérique et l'IgG sécrétée dans le milieu de culture par des cellules sous-clonées circulantes productrices d'immunoglobulines et immortalisées par l'EBV chez des patients atteints de N-IgA et dans un groupe contrôle composé de sujets sains [35].

Ainsi, les patients atteints de néphropathie à IgA ont une plus grande capacité à former des complexes immuns constitués d'IgA1 hypogalactosylées jouant le rôle d'antigène et d'IgG jouant le rôle d'anticorps spécifiques des O-glycosides dirigés contre ce néo-antigène de la région charnière[36]. Le mode d'apparition des IgA1 hypogalactosylées néphropathogènes n'est pas encore clair. Du fait de la présence de quelques cas de N-IgA après greffe de moelle, hypothèse est que la moelle osseuse est le site responsable de la synthèse de ces immuns complexes [37]. La deuxième hypothèse est que les IgA1 hypogalactosylées sont secrétées comme réponse immunitaire contre un antigène présent dans les muqueuses [34]. Novak et coll. montrait que les IgA1 hypogalactosylées ont une affinité plus forte envers les cellules mésangiales que les IgA1 normales et les complexes immuns constitués d'IgA1 chez les patients de N-IgA se lient plus facilement aux cellules que les IgA1 hypogalactosylées libres (poids moléculaire des complexes immuns d'environ > 700 kDa). Les complexes de plus faible poids moléculaire n'ont pas cette affinité [34].

L'acide sialique sur les IgA1 peut être la responsable de la liaison des complexes immuns des IgA1 aux cellules mésangiales [38]. L'hypothèse que les complexes circulants des IgA1 hypogalactosylées et d'anticorps anti-résidus galactose stimulent les cellules mésangiales serait une explication du mécanisme de la pathogénèse de la néphropathie à IgA cohérent.

### **2.3 Le rôle des récepteurs des IgA :**

Le récepteur classique reconnu des IgA1 présents sur les monocytes RFc $\alpha$  (CD89) ou les hépatocytes (asialoglycoprotéine) et les cellules épithéliales des muqueuses, récepteurs des immunoglobulines polymériques, sont différent de ceux présents sur les mésangium, qui fixent le complexe immunitaire contenant l'IgA.

Ces récepteurs ne sont pas exprimés par les cellules mésangiales.

Dans le glomérule, le récepteur à la transferrine (CD71) est le principal récepteur d'IgA1, elle facilite la liaison d'IgA1 polymériques et de complexes constitués d'IgA1 hypogalactosylées aux cellules mésangiales [39].

La fixation des IgA hypogalactosylées sur le CD89 provoquerait le clivage et la libération de la partie extracellulaire du récepteur ; Ce phénomène aurait deux conséquences :

- la diminution de l'expression membranaire du CD89 sur les monocytes circulants, responsable de la diminution de clairance des IgA polymériques ;
- le CD89 soluble libéré lierait les IgA polymériques sériques formant des complexes circulants IgA- CD89.

Ces immuns complexes circulants (IgA- CD89) se déposent secondairement dans le mésangium par la fixation sur un second récepteur, (récepteur à la transferrine) CD71, surexprimé sur les cellules mésangiales des patients [40].

### **3- LES CONSEQUENCES DE LA FIXATION DES IGA AU RECEPTEURS MESANGIAUX :**

L'activation des cellules mésangiales par les complexes immuns contenant des IgA est considérée comme l'évènement initiateur de la néphropathie à IgA.

- La liaison des IgA1 aux cellules mésangiales induit une cascade inflammatoire moduler par la sécrétion par les cellules mésangiales :
  - De Cytokines pro-inflammatoires comme l'interleukine 6 (IL6), et l'interleukine 1 (IL1),
  - Des facteurs de croissance comme le tumor necrosis factor (TNF $\alpha$ ) et le transforming growth factor (TGF b).
  - De chimiokines telles que l'interleukine 8 (IL8), le macrophageinflammatory protein (MIP) et l'interferon-inducible protein 10 (IP-10).

Ces médiateurs sont capables d'induire la prolifération des cellules mésangiales ou l'augmentation de la matrice extracellulaire [41].

Les facteurs responsables de la grande variabilité clinique et histo-pathologique de N-IgA avec une évolution vers la sclérose glomérulaire et l'insuffisance rénale terminale pour certains patients, la stabilité ou la guérison pour d'autres, n'est pas élucidée et est peut être dépendante de la génétique.

#### **4- L'APPORT DE LA GENETIQUE :**

Normalement, la néphropathie à IgA est le plus souvent une affection sporadique, mais des formes familiales ont été rapportées, l'hypothèse que des facteurs génétiques prédisposent à la néphropathie à IgA est possible, mais il ne s'agit pas d'un schéma de transmission simple de type mendélien.

Beaucoup d'efforts ont été fournis pour la recherche génétique afin de trouver explication dans la pathogénie de la N-IgA (*Antigènes du système HLA, polymorphisme du T cell receptor, du promoteur du gène codant pour le CD89 ou pour les immunoglobulines A ou enfin de l'enzyme de conversion de l'angiotensine*) et dans la progression de la néphropathie à IgA vers l'insuffisance rénale terminale [42].

Malheureusement, les résultats, souvent contradictoires, n'ont pas permis d'identifier le ou les gènes de susceptibilité pour la néphropathie à IgA.

Ghavari [43] montrait que dans 30 familles de N-IgA, il n'y avait pas de liaison significative ; il n'a pas noté de relation entre la néphropathie à IgA et les principaux gènes proposés comme candidats (*gène des immunoglobulines, antigènes majeurs d'histocompatibilité, gènes codant pour le CD89, l'utéroglobuline ou la galactosyl transférase*). Par contre, il a mis en évidence une association étroite entre néphropathie à IgA et le locus 6p22-23 (IGAN1) dans 60% des familles analysées.

Une liaison génétique de la région chromosomique 2q36 avec la N-IgA a été détectée dans une cohorte canadienne analogue, les résultats du criblage ont permis de découvrir d'autres liaisons avec les régions chromosomiques 3p24-23, 4q26-31 et 17q12-22 [44] [46].

D'autres études ont rapporté des pics suggestifs supplémentaires sur plusieurs autres locus, fournissant une preuve d'hétérogénéité significative du locus.

Ce qui représente un défi majeur, Si chaque famille porte un défaut moléculaire unique dans un gène différent, des centaines de familles ne suffiront pas à fournir une réplique de liaison.

Pour cette raison qu'aucune mutation causale n'a été identifiée à ce jour.

Les formes héréditaires et sporadiques sont similaires dans l'histoire et le pronostic clinique et ont des concentrations sériques d'IgA1 hypogalactosylées nettement plus élevées que les sujets sains de groupes contrôlés [45].

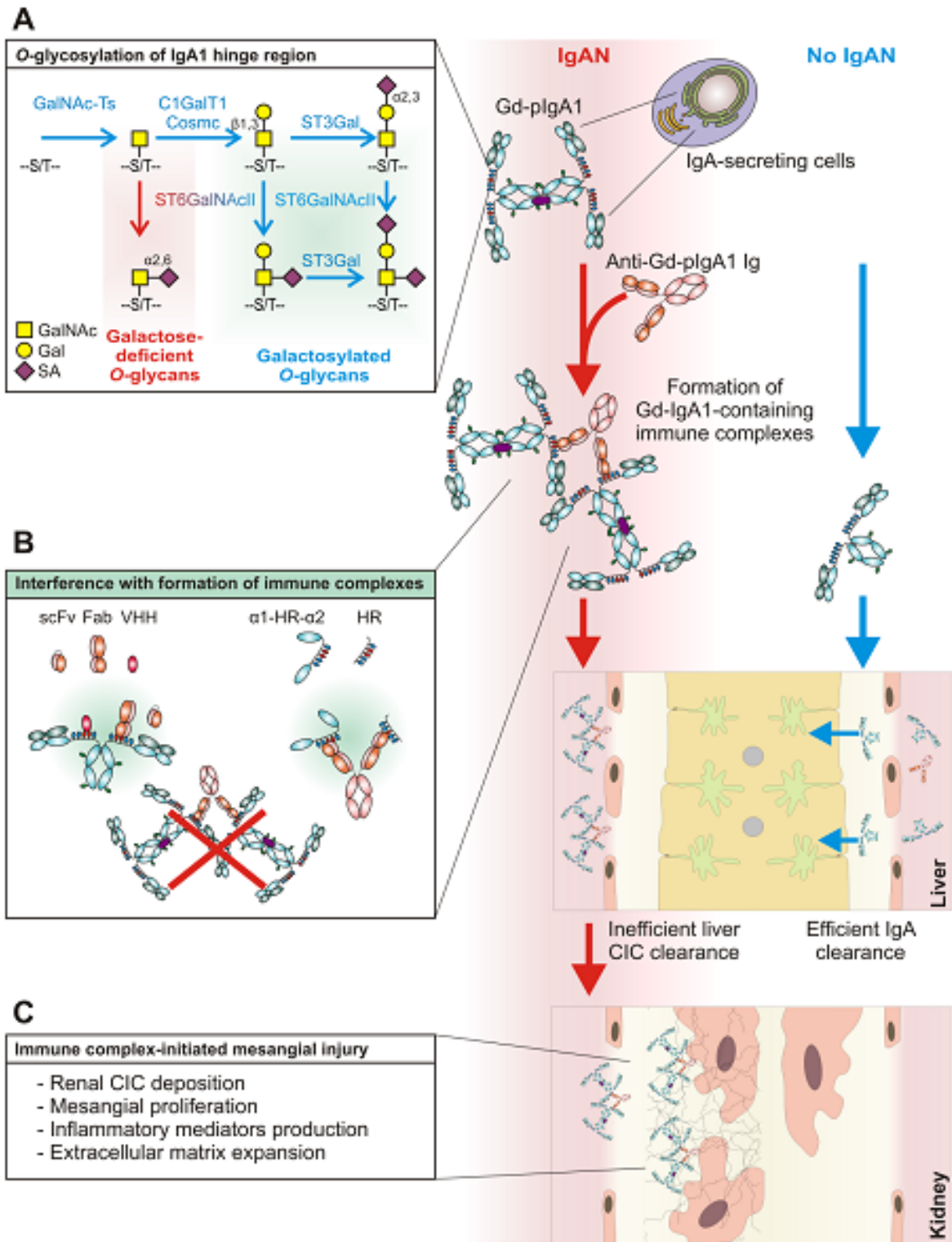


Figure 2[47] : Physiopathologie de la néphropathie à IgA

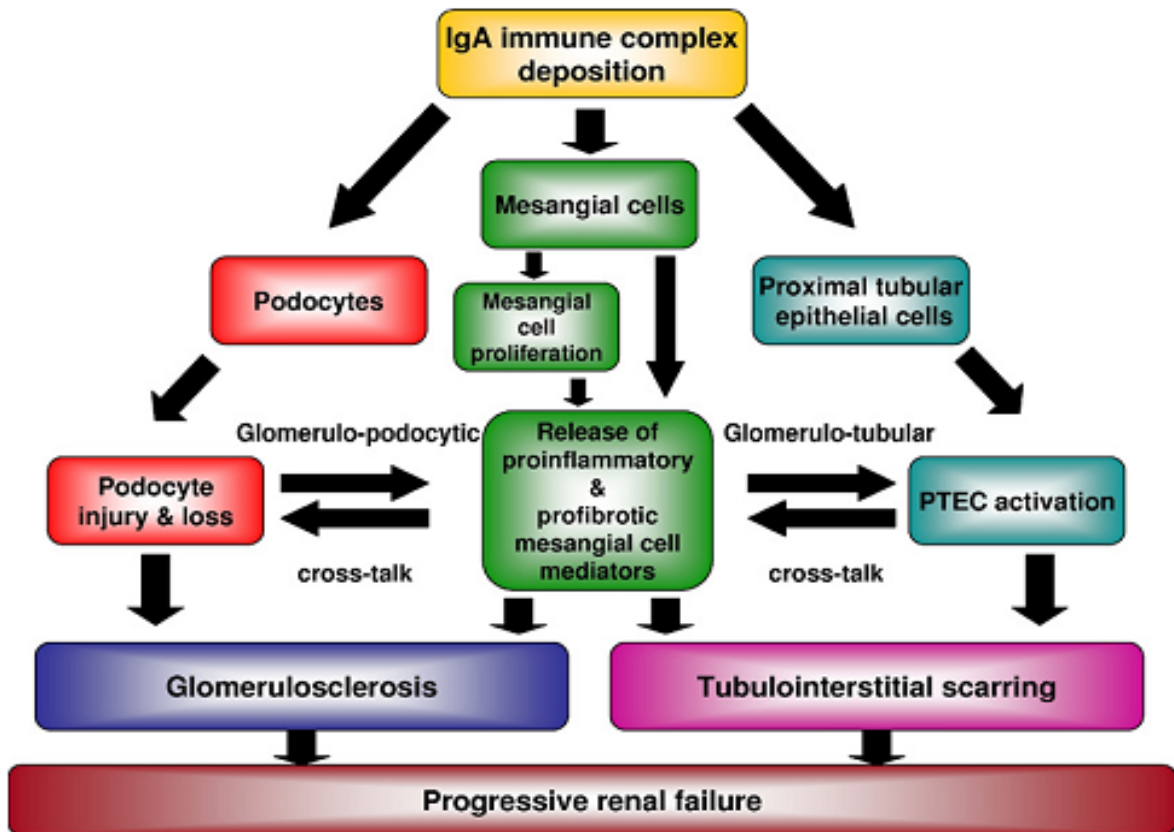


Figure 3 [24] : conséquence de la fixation du complexe immunitaire à IgA sur les mésangiums.



*Anatomie -  
pathologique*

Pour affirmer le diagnostic de N-IgA, la biopsie rénale est indispensable avec un examen en immunofluorescence pour confirmer le diagnostic. Elle est caractérisée par des dépôts mésangiaux d'IgA.

## **1. L'EXAMEN AU MICROSCOPE OPTIQUE**

### **1.1 Lésions glomérulaires**

En microscopie optique, Les caractéristiques histologiques de la N-IgA sont diverses. Celles-ci comprennent des anomalies minimales ou minimales par microscopie optique : une hypercellularité mésangiale (définie comme 4 ou plus de cellules mésangiales dans une section histologique de 3 µm), une prolifération endocapillaire focale (impliquant 50% de glomérules), ou diffuse (impliquant plus de 50% de glomérules), lésions nécrosantes et plus rarement, lésions membranoprolifératives [48-49].

Dans les stades chroniques, la progression vers une glomérulosclérose segmentaire et globale focale ou diffuse avec une atrophie tubulaire associée et une fibrose interstitielle se produit [50]. On peut retrouver des thromboses ou des nécroses focales du flocculus.

Des dépôts mésangiaux sont parfois présents en particulier avec le trichrome de Masson. Ils ont un aspect rouge-vert, bombant sous la membrane basale couvrant la tige mésangiale.

Les croissants cellulaires (prolifération extracellulaires) peuvent occuper la chambre urinaire et être associés à une prolifération cellulaire. Les lésions fibreuses sont caractéristiques des lésions chroniques de N-IgA après l'évolution des lésions actives [51].

L'atteint rénal du purpura rhumatoïde a un spectre histologique similaire à celui de la maladie de Berger mais avec une plus grande fréquence de lésions sévères telles que la nécrose glomérulaire et les croissants [5].

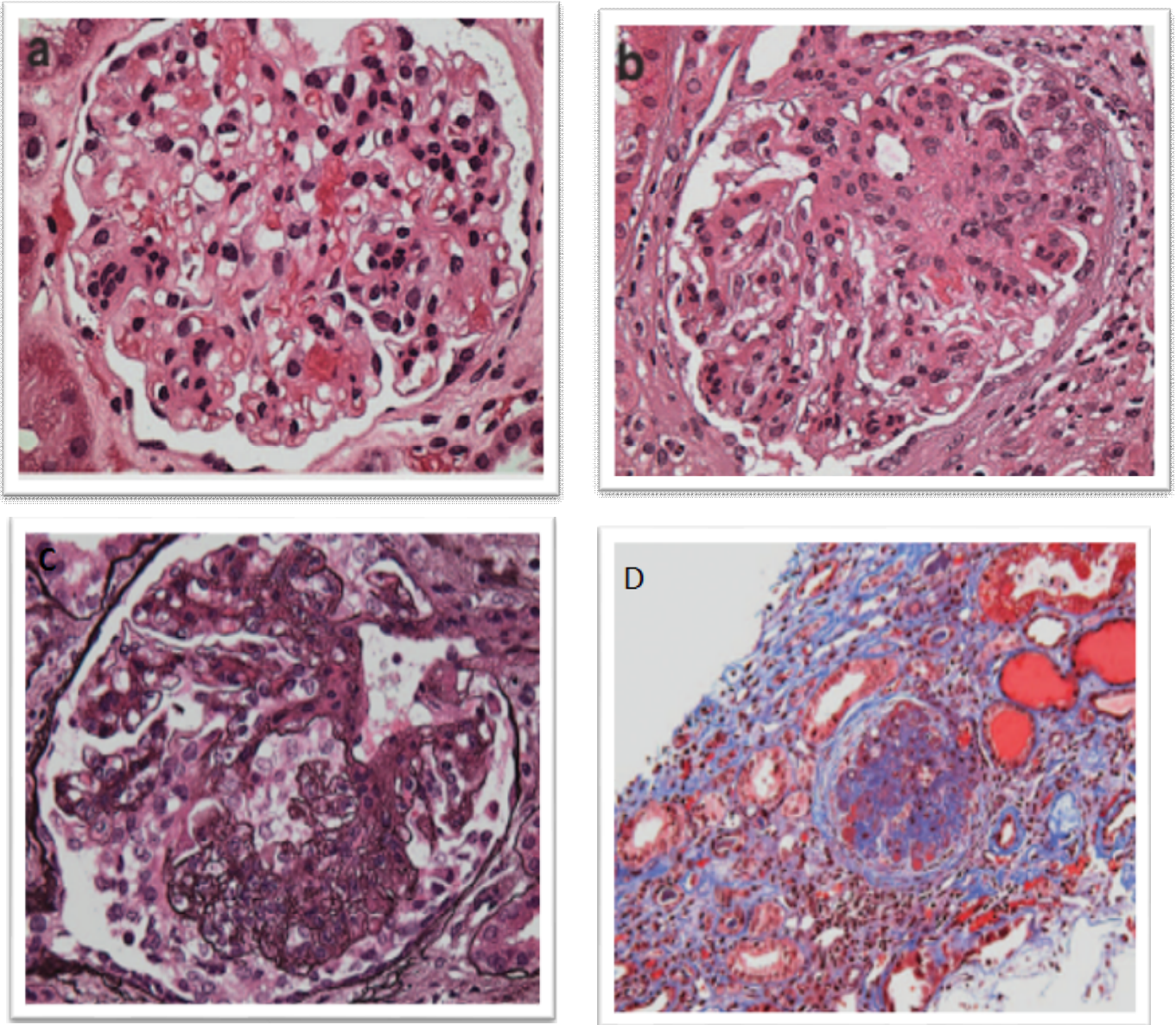
## **1.2. Lésions tubulaires et interstitielles:**

On trouve les lésions tubulo-interstitielles associées aux lésions glomérulaires et qui sont en rapport avec l'intensité de celles-ci. En cas de N-IgA, les PBR montrent des tubules normaux sans infiltration des tissus interstitiels. Des hématies ou de volumineux cylindres hématiques sont parfois mis en évidence au sein des lumières tubulaires en cas d'hématurie.

Dans le tissu interstitiel, on peut retrouver un œdème, une infiltration par des cellules mononucléées et une fibrose segmentaire ou diffuse avec des tubes atrophiques en cas de N-IgA avancée [52].

Les lésions vasculaires extra-glomérulaires non spécifiques de type artériolosclérose avec épaissement et dépôts hyalins sous-endothéliaux sont fréquentes

À la différence de l'adulte, la néphropathie à IgA de l'enfant présente plus de prolifération endocapillaire et mésangiale et moins de lésions tubulo-interstitielles et vasculaires [53].

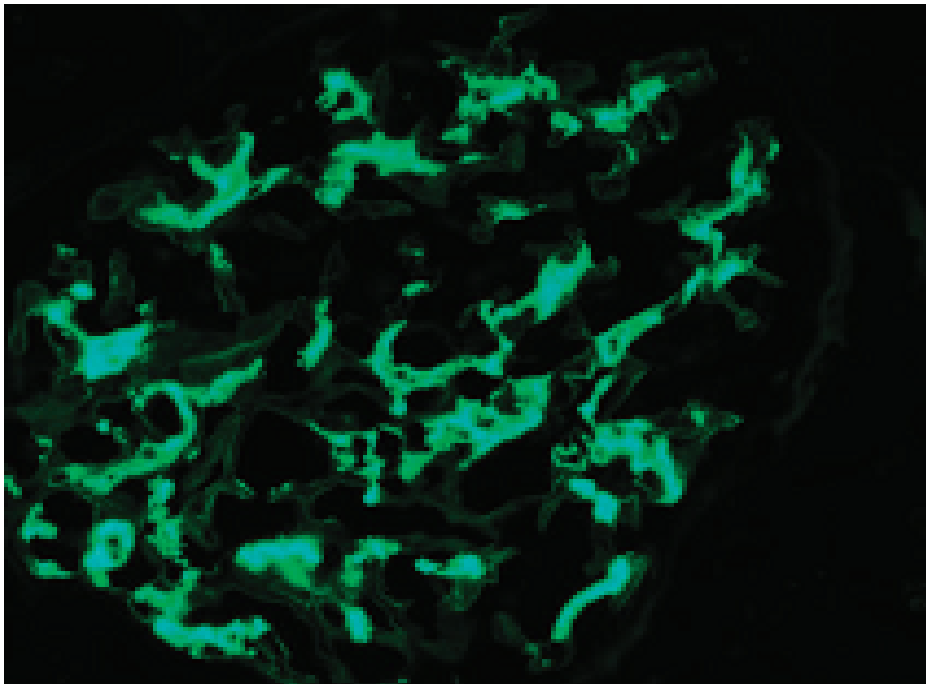


**Figure 4** [51] : Aspect histologique au microscope optique  
A) Prolifération mésangial global ; B) Prolifération endocapillaire  
C) sclérose glomérulaire D) Atrophie tubaire et fibrose interstitiel

## 2. EXAMEN EN IMMUNOFLUORESCENCE :

Des dépôts d'immunoglobuline A de façon prédominante parfois associé à d'autres anticorps sont observés. Un seul glomérule suffit pour le diagnostic car les dépôts sont typiquement dans tous les glomérules. Ils marquent les axes mésangiaux soit de façon globale ou segmentaire, touchant quelques axes. [53]

Les autres immunoglobulines ; l'IgM est présente dans 50 % des cas de N-IgA et en cas d'HSF associée, on retrouve des dépôts d'IgM sous mésangiaux. L'IgG est plus diversement trouvée. Possibilité de trouver des chaînes légères kappa (le plus souvent) et lambda. Le C3 accompagne l'IgA dans les dépôts moins souvent que le C4 et du C1q [32].



**Fig 5** : le dépôt d'IgA à l'immunofluorescence . [51]

### **3. CLASSIFICATION HISTOLOGIQUE :**

Les scores histologiques pour la NIgA tentent d'évaluer la sévérité de la pathologie. On utilise ces scores comme un facteur pronostic et en même temps comme aide au choix de la stratégie thérapeutique.

Les systèmes de classification heuristiques appliqués à la N-IgA dans le passé, y compris ceux de Lee. Et Haas [55], Étaient basés sur le profil et la gravité des lésions prolifératives et sclérosantes, similaire à la classification de l'Organisation Mondiale de la Santé de la néphropathie lupique. La classification Oxford de la N-IgA [56], conçue par un groupe de plus de 40 néphrologues et pathologistes représentant le Réseau International de Néphropathie à IgA et la Société de Pathologie Rénale, est unique en son genre en tant que premier schéma basé sur des preuves. [48-50 ; 52]

Les auteurs ont cherché d'identifier les lésions histologiques prédisant la progression de la maladie sur une large cohorte comprenant 265 cas de la N-IgA d'Europe, d'Amérique du Nord et d'Asie, dont 78% d'adultes. [56-57]

La nouvelle classification histologique inclut les lésions histologiques comme

- Hypercellularité mésangiale (M)
- Hypercellularité endocapillaire (E)
- Glomérulosclérose segmentaire (S)
- Atrophie tubulaire / fibrose interstitielle (T)

Le score MEST, applique les désignations :

- M0 ou M1 pour hypercellularité mésangiale impliquant  $\leq 50\%$  ou  $\geq 50\%$  de glomérules respectivement ;
- E0 ou E1 pour l'hypercellularité endocapillaire, notation 0= Absence vs 1 au moins 1 glomérule ;
- S0 ou S1 pour la sclérose segmentaire, notation 0= Absence vs au moins 1 glomérule ;
- et T0, T1 et T2 pour l'atrophie tubulaire / fibrose interstitielle impliquant  $\leq 25\%$ , 26- 50% et  $>50\%$  de la surface corticale, respectivement.

De plus, 5 des 16 études (*4 asiatiques et 1 européenne avec un total de 1487 patients*) ont examiné l'association des croissants (C) avec les résultats cliniques; la métaanalyse de ces études a montré que le score C (défini comme la présence de croissants C1 ou sont absence C0) était fortement associé à la progression vers l'insuffisance rénale. [58]

Elaborer en 2009 puis valider par plusieurs cohortes de patients adulte [59] dont la dernière validation en 2017 [60],

Et puis des nombreuses études ont aussi témoigné de sa validité chez l'enfant [61-63].

Variable histopathologique	Définition	Score
<b>Hypercellularité mésangiale</b>	< 4 cellules mésangiales par axe mésangial (> 50 % des glomérules)	M0
	≥ 4 cellules mésangiales par axe mésangial (> 50 % des glomérules)	M1
<b>Glomérulosclérose segmentaire</b>	Sclérose d'une partie du flocculus ou synéchie flocculocapsulaire	S0 (absent) S1 (présent)
<b>Hypercellularité endocapillaire</b>	Présence de cellules dans la lumière des capillaires glomérulaires réduisant cette lumière (> 50 % des glomérules)	E0 (absent) E1 (présent)
<b>Atrophie tubulaire / Fibrose interstitielle</b> ( <i>pourcentage de la surface corticale atteinte</i> )	0 – 25 %	T0
	26 – 50 %	T1
	> 50 %	T2

**Tableau 1:** Classification d'Oxford de la néphropathie à Ig A

Grade	Lésion histologique
<b>I</b>	Lésions minimales uniquement mésangial
<b>II</b>	Sclérose focale segmentaire sans prolifération
<b>III</b>	Prolifération segmentaire et focale
<b>IV</b>	Prolifération diffuse
<b>V</b>	Sclérose

**Tableau 2 :** classification de M Haas en 1997, revue en 2005



*Matériel &  
Méthodes D'étude*

## **1. MATERIEL**

### **1.1 Caractéristique De L'étude :**

Il s'agit d'une étude rétrospective comprenant 24 cas de N. à IgA colligés au service de Néphrologie pédiatrique de l'hôpital d'enfant de Rabat (HER) sur une période de 11 ans, de janvier 2007 et septembre 2017.

Nous avons étudié les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, biologiques, histologiques et thérapeutiques ainsi que l'évolution.

### **1.2 Critères d'inclusion :**

Notre étude s'intéresse à tous les enfants :

- Agés de moins de 18 ans,
- Hospitalisés pour Hématurie et/ou
- Une hypertension artérielle et/ou
- Un purpura pétéchial ou une arthralgie
- Une protéinurie néphrotique et/ou
- Une insuffisance rénale.
- Et chez qui une ponction biopsie rénale a été réalisée objectivant une néphropathie à IgA à type de maladie de Berger ou purpura rhumatoïde
- Les PBR ont été examinées au sein de service d'Anatomie pathologique de l'hôpital d'enfant de Rabat.

### **1.3 Critères d'exclusion :**

- Patient d'âge supérieur à 18 ans ;
- Dossiers manquant ou incomplets ;

## **2. METHODES :**

### **2.1 Recueil des données (Fiche 1)**

Une fiche d'exploitation de 03 pages a été établie pour chaque patient permettant le recueil des données nécessaires à l'analyse de notre série afin de répondre aux objectifs.

Cette fiche précise un ensemble des données recueillies à partir du dossier médical, de l'archive du service Pédiatrie IV :

- Aspects démographiques : l'identité, le numéro d'hospitalisation, l'âge et le sexe ;
- Antécédents personnels et familiaux : Consanguinité, néphropathie dans la famille ;
- L'aspect cliniques : l'état général, le poids en kilogramme, la taille en centimètre, les constantes physiologique, la Tension artérielle ainsi que les symptômes (Hématurie, syndrome œdémateux, purpura, arthralgie....etc.)
- Les données biologiques : l'hémogramme, le bilan d'hémostase ainsi que la fonction rénale (l'urée et la créatinine sanguine), ainsi la protidémie et l'albuminémie ;
- La clairance de la créatinine est calculée par la formule de Schwartz ;
- Données histologiques recueillies à partir des comptes rendus des biopsies rénales examinées au sein du service d'anatomie pathologie au sein de l'hôpital d'enfant de Rabat sous la direction du Pr AL HAMANY;

- Les lésions histologiques sont classifiées selon la classification d'Oxford ;
- Un volet pour dénombre les nombres de facteurs de risque de progression vers l'insuffisance rénale chronique présent pour chaque cas ;
- Et les données relatives aux différents aspects thérapeutiques, à savoir que les mesures de mise en condition et les traitements adjuvants à la corticothérapie ont été identique pour tous les patients,
- Un tableau pour l'évaluation de l'évolution.

## **2.2 Etude statistique**

Les données recueillies ont été codées et saisis sur Excel (Microsoft Office 2013).

## **2.3 Difficultés et limites de l'étude**

Les difficultés rencontrées étaient liées à l'exploitation des dossiers, manque de certaine donnés avant PBR et bilan lors des suivie.

ET surtout le non informatisation des archives.

## FICHE D'EXPLOITATION : NEPHROPATHIE A IGA CHEZ L'ENFANT

❖ Identité

➤ Numéro d'hospitalisation : \_\_\_\_\_ Numéro Ordre : \_\_\_\_\_

➤ Nom et prénom : \_\_\_\_\_

➤ Age : \_\_\_\_\_ Sexe : M  F

❖ Motif d'hospitalisation :

❖ ATCD :

- |                                   |                              |                              |
|-----------------------------------|------------------------------|------------------------------|
| 1. Consanguinité :                | OUI <input type="checkbox"/> | NON <input type="checkbox"/> |
| 2. Néphropathie dans la famille : | OUI <input type="checkbox"/> | NON <input type="checkbox"/> |
| 3. Personnel : Hématurie :        | OUI <input type="checkbox"/> | NON <input type="checkbox"/> |
| 4. Infection récentes :           | OUI <input type="checkbox"/> | NON <input type="checkbox"/> |
| 5. AUTRES :                       |                              |                              |

Amygdalectomie : OUI  NON

❖ Clinique :

➤ Etat général : \_\_\_\_\_ TA : \_\_\_\_\_ T° : \_\_\_\_\_

➤ Poids : \_\_\_\_\_ Taille : \_\_\_\_\_ IMC : \_\_\_\_\_

➤ BU : \_\_\_\_\_

➤ Hématurie : OUI  NON   
Micro  Macro

➤ Surcharge : OUI  NON

OMI  Ascite  OAP

Pleurésie  Epanchement péricardique

➤ Signes extra-néphrologique : OUI  NON

Si oui:

Purpura  Arthralgie  Douleur abdominal

Autres : \_\_\_\_\_

❖ Biologie :

Hb		GB	
PLQ		PNN	
TP		TCA	
Urée		créat	
Na+		K+	
Protidémie		Alb	
Prot de 24 h		C 3	

- Syndrome néphrotique : OUI  NON
- Clairance de la créatinine :
- Autres bilans :

❖ Echographie rénal :

- ❖ PBR : N° ANA-PATH : Date du prélèvement :  
 Indication : Délai :  
 Nombre de Glomérules :

▪ MO

- Hypercellularité mésangiale: oui  non
- Prolifération mésangial : oui  non
- Forme segmentaire et focale: oui  non
- Forme proliférative diffuse : oui  non
- Participation extracapillaire : oui  non
- Participation endocapillaire : oui  non
- Sclérose glomérulaire : oui  non
- Croissant fibreux : oui  non
- Lésions tubulo-interstitielles :
- Infiltration interstitielle : oui  non
- Atrophie tubulaire : oui  non
- Fibrose interstitielle : oui  non
- Lésions Vasculaire :
- Artério sclérose : oui  non

Classification d'Oxford : M S E T C

score MSET :

▪ IF :

- IgA  C3  IgG  C1q  IgM  Fibrinogène

❖ **Les facteurs des risques de progression vers l'IRCT à 20 ans :**

- Protéinurie >1g/24h
- l'HTA
- la sévérité histologique : 
  - Sclérose glomérulaire généralisée ou segmentaire ou
  - Fibrose interstitielle ou
  - Nécrose segmentaire

❖ **Traitement :**

- T
  - IEC : Oui  Non
  - ARA2 : Oui  Non
  - Corticoïdes :
    - Bolus : Oui  Non
    - P.o : Oui  Non
- T immunosuppresseur :
  - Cyclophosphamide : Oui  Non

❖ **Evolution à court terme :**

PU 24h										
créat										
TA										

CAS n°	Epidémiologie		ATCD		CLINIQUE						BIOLOGIE			HISTOLOGIE					TRAITEMENT				Evolution	
	AGE (ans)	SEXE	Infection consanguinité	Infection ORL	Sd/Dénaturation	Purpura	Arthralgie	Signe digestif	Hématurie	HTA*	PN*	PNN*	IRA*	M1	E1	S1	T1-T2	C1	IEC*	Corticoïde*	ARAII*	cyclophosphamide	Favorable	Défavorable
CAS 01	11	M			X						X			X					X	X			X	
CAS 02	11	M		X	X			X	X	X		X	X						X	X		X	X	
CAS 03	16	M						X			X		X						X	X			X	
CAS 04	11	M						X	X	X			X	X		X			X	X			X	
CAS 05	04	M		X				X			X		X			X			X	X			X	

**HTA** : hypertension artérielle, **PN** : Protéinurie néphrotique, **PNN** : Protéinurie non néphrotique, **IRA** : Insuffisance rénale aigue, **M1** : hypercellularité mésangiale, **E1** : prolifération endocapillaire, **S1** : sclérose mésangiales, **T1-T2** : atrophie tubaire/fibrose interstitielle, **C1** : croissant fibro-épithéliale  
**IEC** : Inhibiteur d'enzyme de conversion, **ARAII** : Antagoniste des récepteurs d'angiotensine II

CAS n°	Epidémiologie		ATCD		CLINIQUE					BIOLOGIE			HISTOLOGIE					TRAITEMENT			Evolution		
	AGE (ans)	SEXE	consanguinité	Infection ORL	Sd.Édémateux	Purpura	Arthralgie	Signe digestif	Hématurie	HTA*	PN*	PNN*	IRA*	M1	E1	S1	T1-T2	C1	IEC*	Corticoïde*	ARAI*	cyclophosph	Favorable
CAS 06	15	M						X		X			X	X	X	X	X	X	X			X	
CAS 07	10	F		X	X				X	X			X					X	X			X	
CAS 08	10	M		X					X	X		X	X		X		X	X	X			X	
CAS 09	07	M	X	X	X			X	X	X			X		X			X	X			X	
CAS 10	11	M	X	X	X			X	X	X		X	X	X			X	X	X		X	X	

**HTA** : hypertension artérielle, **PN** : Protéinurie néphrotique, **PNN** : Protéinurie non néphrotique, **IRA** : Insuffisance rénale aigue,  
**M1** : hypercellularité mésangiale, **E1** : prolifération endocapillaire, **S1** : sclérose mésangiales, **T1-T2** : atrophie tubaire/fibrose interstitielle, **C1** : croissant fibro-épithéliale  
**IEC** : Inhibiteur d'enzyme de conversion, **ARAI** : Antagoniste des récepteurs d'angiotensine II

CAS n°	Epidémiologie		ATCD		CLINIQUE					BIOLOGIE			HISTOLOGIE					TRAITEMENT			Evolution		
	AGE (ans)	SEXE	consanguinité	Infection ORL	Sd.(G)édémateux	Purpura	Arthralgie	Signe digestif	Hématurie	HTA*	PN*	PNN*	IRA*	M1	E1	S1	T1-T2	C1	IEC*	Corticoïde*	ARAII*	cyclophosphami de	Favorable
CAS 11	13	M			X				X	X				X		X		X	X			X	
CAS 12	05	M		X	X			X	X	X		X		X	X	X		X	X			X	
CAS 13	06	M			X			X		X					X			X	X			X	
CAS 14	14	M			X			X	X	X				X				X	X			X	
CAS 15	12	M			X					X				X				X	X			X	

**HTA** : hypertension artérielle, **PN** : Protéinurie néphrotique, **PNN** : Protéinurie non néphrotique, **IRA** : Insuffisance rénale aigue, **M1** : hypercellularité mésangiale, **E1** : prolifération endocapillaire, **S1** : sclérose mésangiales, **T1-T2** : atrophie tubaire/fibrose interstitielle, **C1** : croissant fibro-épithéliale **IEC** : Inhibiteur d'enzyme de conversion, **ARAII** : Antagoniste des récepteurs d'angiotensine II

CAS n°	Epidémiologie		ATCD		CLINIQUE						BIOLOGIE			HISTOLOGIE					TRAITEMENT				Evolution	
	AGE (ans)	SEXE	Infection ORL conanginité	Sd.Œdémateux	Purpura	Arthralgie	Signe digestif	Hématurie	HTA*	PN*	PNN*	IRA*	M1	E1	S1	T1-T2	C1	IEC*	Corticoïde*	ARAII*	cyclophosph	Favorable	Défavorable	
CAS 16	11	M	X	X				X	X	X	X		X	X			X	X			X			
CAS 17	07	F	X	X				X		X		X					X	X			X			
CAS 18	12	M	X	X				X		X				X	X		X	X			X			
CAS 19	04	M						X		X		X		X			X	X			X			
CAS 20	09	M		X				X	X	X			X	X			X	X			X			

**HTA** : hypertension artérielle, **PN** : Protéinurie néphrotique, **PNN** : Protéinurie non néphrotique, **IRA** : Insuffisance rénale aigue,  
**M1** : hypercellularité mésangiale, **E1** : prolifération endocapillaire, **S1** : sclérose mésangiales, **T1-T2** : atrophie tubaire/fibrose interstitielle, **C1** : croissant fibro-épithéliale  
**IEC** : Inhibiteur d'enzyme de conversion, **ARAII** : Antagoniste des récepteurs d'angiotensine II

CAS n°	Epidémiologie		ATCD		CLINIQUE						BIOLOGIE			HISTOLOGIE					TRAITEMENT			Evolution	
	AGE (ans)	SEXE	consanguinité	Infection ORL	Sd (Edémateux)	Purpura	Arthralgie	Signe digestif	Hématurie	HTA*	PN*	PNN*	IRA*	MI	EI	S1	T1-T2	C1	IEC*	Corticoïde*	ARAII*	cyclophosph	Favorable
CAS 26	12	F		X		X	X	X	X	X	X	X	X	X		X		X	X	X		X	
CAS 27	13	M				X	X	X	X		X			X	X			X	X			X	
CAS 28	12	F		X		X	X				X		X			X	X		X			X	
CAS 29	04	M		X		X	X				X	X	X	X			X		X			X	
CAS 30	03	M		X				X	X	X		X			X	X			X	X		X	
CAS 31	08	M						X	X	X		X			X				X	X			

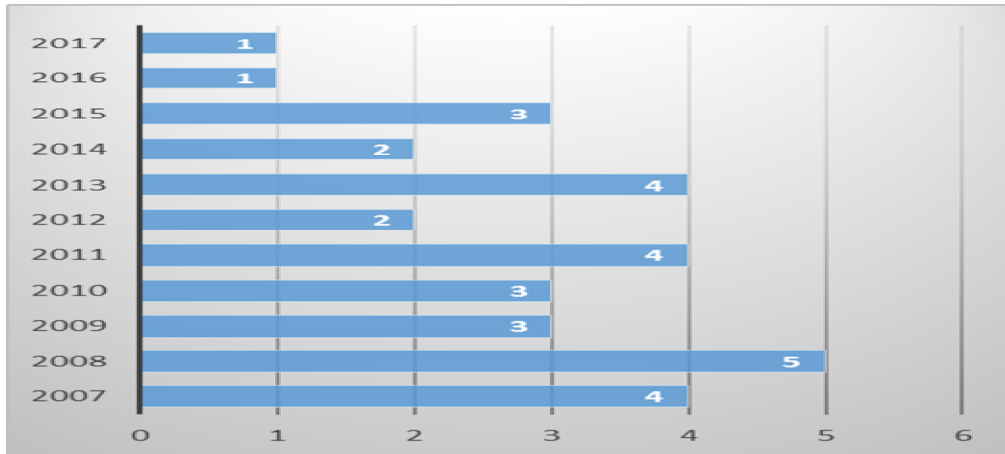
**HTA** : hypertension artérielle, **PN** : Protéinurie néphrotique, **PNN** : Protéinurie non néphrotique, **IRA** : Insuffisance rénale aigue,  
**MI** : hypercellularité mésangiale, **EI** : prolifération endocapillaire, **S1** : sclérose mésangiales, **T1-T2** : atrophie tubaire/fibrose interstitielle, **C1** : croissant fibro-épthélieale  
**IEC** : Inhibiteur d'enzyme de conversion, **ARAII** : Antagoniste des récepteurs d'angiotensine II



# 1. DONNEES GENERALES

## 1.1 Incidence

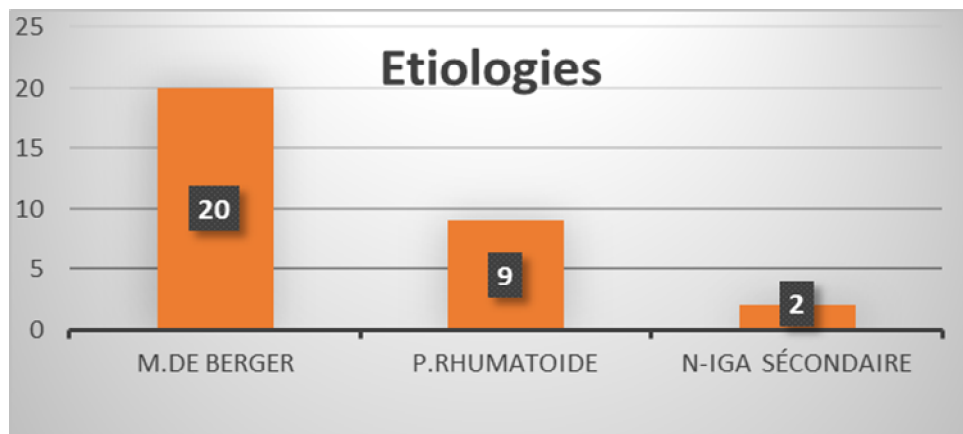
Trente un cas de néphropathie à IgA sont recensés durant la période de onze ans allant de 2007 à 2017, soit 3 cas par ans.



Graphique 1 : Nombre de cas selon l'année

## 1.2 Etiologies

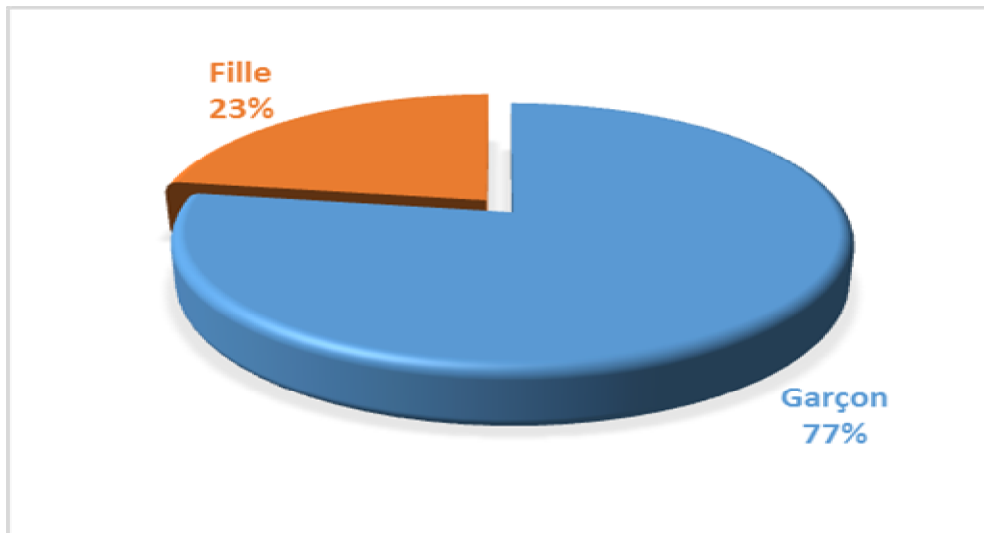
Il s'agit de la maladie de Berger (MB) chez 20 patients (64,5%) et de la néphropathie du purpura rhumatoïde (NPR) dans 09 cas (29%) et de la néphropathie à IgA secondaire à la maladie cœliaque dans 02 cas (6,5%).



Graphique 2 : Etiologies de la néphropathie à IgA

### 1.3 Le Sexe :

Notre série comprend 24 garçons (77%) et 7 filles (23%), avec un sexe ratio de 3,4. La MB est trouvé chez 18 garçons (90%) et chez 2 filles (10%) avec un sexe ratio de 9. La NPR est trouvé chez 4 garçons (44%) et 5 filles (55%) avec un sexe ratio de 0,8. Les deux cas de néphropathie à IgA secondaire sont de sexe masculin.



**Graphique 3 : Répartition selon le sexe**

### 1.4 L'Age :

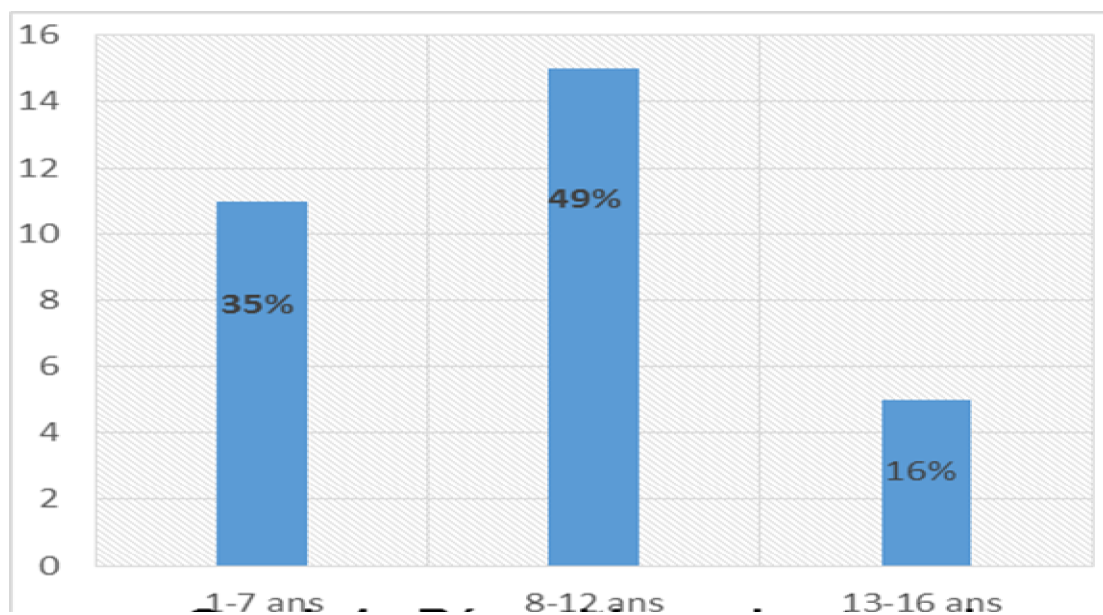
Dans notre étude, l'âge moyen de découverte de la néphropathie à IgA était de 9 ans. Les extrêmes d'âge se situent entre 4 ans et 16 ans. La moitié des patients avaient un âge entre 08 et 12 ans.

Pour la MB, l'âge moyen de nos patients au moment du diagnostic est de 10 ans, avec des extrêmes d'âges entre 4 et 16 ans au moment du diagnostic.

Pour La NPR, l'âge moyen est de 7,5 ans, avec des extrêmes d'âges entre 4 et 13 ans au moment du diagnostic.

Age	Nombre	%
1-7 ans	11	35%
8-12 ans	15	49%
13-16 ans	5	16%

**Tab 3** : Proportion selon tranche d'âge



**Graphique 4** : Répartition selon tranche d'âge

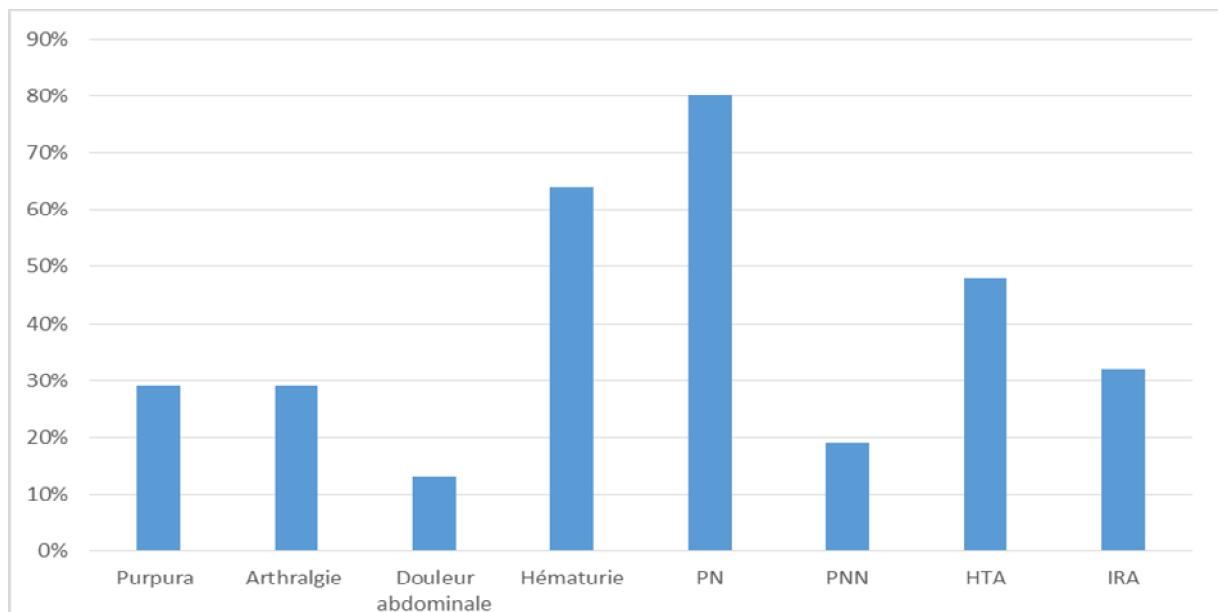
## 2 MANIFESTATIONS CLINIQUE ET BIOLOGIQUES :

Dans un premier temps, nous illustrons les manifestations clinique et biologique de l'ensemble du série et puis nous traiterons chaque étiologie d'une manière distinguée.

**Tab 4 : Manifestations cliniques et biologiques des N-IgA**

	<b>Nombre</b>	<b>%</b>
<b>Purpura</b>	09	29%
<b>Arthralgie</b>	09	29%
<b>Douleur abdominale</b>	04	13%
<b>Hématurie</b>	20	64%
<b>PN</b>	25	80%
<b>PNN</b>	6	19%
<b>HTA</b>	15	48%
<b>IRA</b>	10	32%

**PN : Protéinurie néphrotique PNN : protéinurie non néphrotique**



**Graphique 5 : Manifestations cliniques et biologiques des N- IgA**

## **2.1 Maladie de Berger (MB)**

Parmi les 31 cas des N-IgA, 20 avaient une MB soit 64%.

### **2.1.1 Tableau Clinique :**

L'infection ORL ou bronchique concomitante aux manifestations cliniques est présente chez 10 patients (50%).

Un antécédent familial d'une néphropathie non déterminé est noté chez deux patients et consanguinité chez les parents chez un patient.

L'hématurie est retrouvée dans 17 cas (85%), associée à un syndrome œdémateux dans 14 cas (70%), et isolé dans 03 cas.

Une hypertension artérielle dans 10 cas (50%).

L'insuffisance rénale aigue au moment de diagnostic est retrouvée dans 05 cas (25%).

### **2.1.2 Biologie**

La protéinurie est positive chez 20 cas (100 %), de type néphrotique dans 85% des cas, comprise entre 3,2 et 7,8 g/jour avec un moyen de 5,4 g/jr ; et non néphrotique dans 15% à 0,5 g/j.

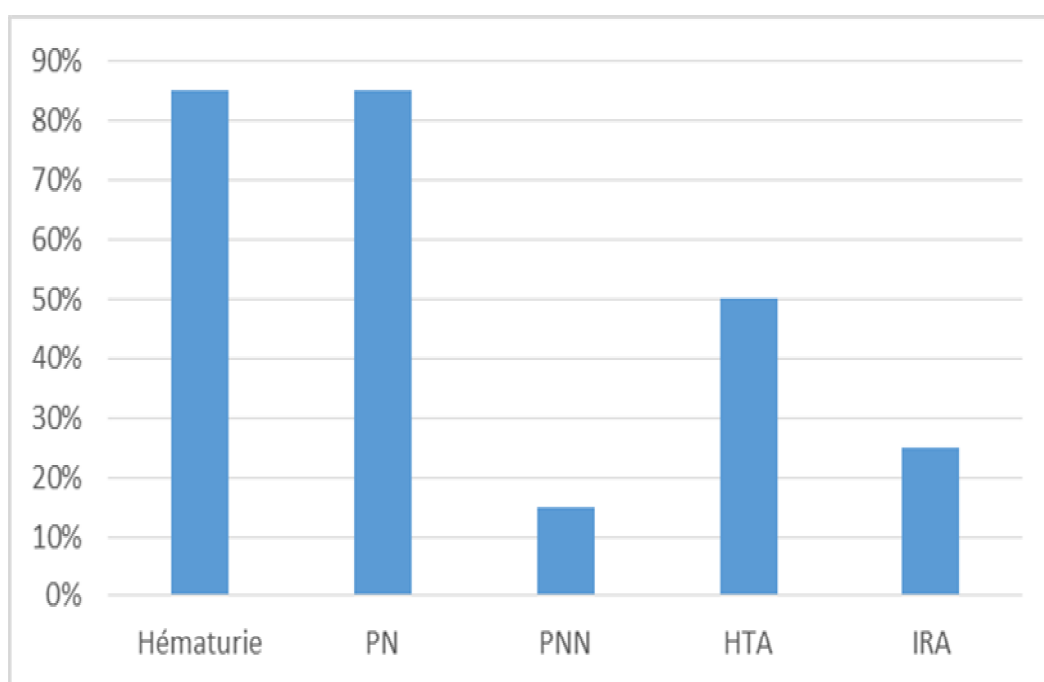
La créatinine moyenne chez les patients ayant présenté une IRA est de 20 mg/l, avec une clairance moyen de la créatinine de 40,6 ml/min/1,73m<sup>2</sup>.

Le dosage des IgA était effectué chez un seul patient revenu normal

**Tab 5 :** Manifestation clinique et biologique chez les cas de la MB

Atteinte rénal	Nombre	%
<b>Hématurie</b>	17	85%
<b>PN</b>	17	85%
<b>PNN</b>	3	15%
<b>HTA</b>	10	50%
<b>IRA</b>	5	25%

PN : Protéinurie néphrotique PNN : protéinurie non néphrotique



**Graphique 6:** Maladie de Berger Manifestation clinique et biologique

## **2.2- La néphropathie à purpura rhumatoïde (NPR)**

Parmi les 31 cas des N-IgA, 09 avaient une NPR soit 29%.

### **2.2.1- Tableau Clinique :**

Une infection ORL concomitante est retrouvée dans 03 cas (33%), et un syndrome œdémateux dans deux (22%)

Les lésions de purpura et les arthralgies sont présentes chez tous les patients (100%), associé à la douleur abdominale à type d'épigastrie chez 04 patients (44%)

03 (33%) patients présentaient une hématurie macroscopique et alors que dans un cas, elle est microscopique.

La protéinurie était positive chez 06 patients (66%), néphrotique chez 04 patients et non néphrotique chez 02 cas.

Deux patients étaient hypertendus (22%) et 03 patients ont présenté une insuffisance rénale aiguë.

### **2.2.2-Biologie :**

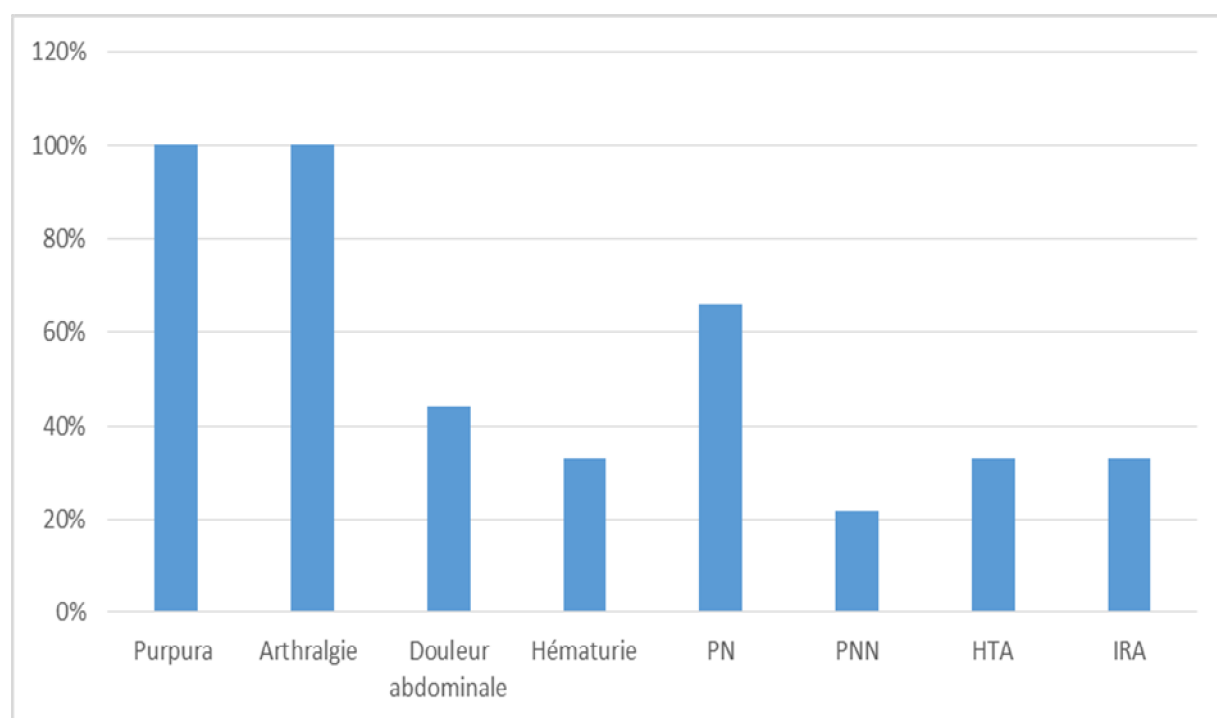
La protéinurie moyenne est de 6,14 g/j, variante entre 1,9 et 12 g/j.

La créatinine moyenne est de 24,8 mg/l et celle de la clairance est de 80 ml/min.

**Tab 6 - la NPR : Manifestation clinique et biologique**

Atteinte rénal	Nombre	%
<b>Purpura</b>	09	100%
<b>Arthralgie</b>	09	100%
<b>Douleur abdominale</b>	04	44%
<b>Hématurie</b>	03	33%
<b>PN</b>	06	66%
<b>PNN</b>	02	22%
<b>HTA</b>	03	33%
<b>IRA</b>	03	33 %

PN : Protéinurie néphrotique PNN : protéinurie non néphrotique



**Graphique 7 - la NPR : Manifestation clinique et biologique.**

### **2.3-Néphropathie à IgA secondaire**

Deux patients de sexe masculin d'âge de 4 et 8 ans, présentaient un syndrome œdémateux associé à une diarrhée chronique ainsi qu'une insuffisance rénale aiguë.

Le bilan de mal absorption ainsi que les anticorps anti-transglutaminase étaient positif.

La biopsie intestinale montrait une atrophie villositaire.

### **3. ETUDE ANATOMOPATHOLOGIQUE**

#### **3.1- Indication du PBR :**

La principale indication du PBR fut

- ✓ Un syndrome néphrotique associé à une hématurie,
- ✓ l'atteinte rénale dans un contexte de maladie systémique (arthralgie, purpura.)
- ✓ Patient d'âge supérieur à 10 ans ayant présenté de manifestation néphrologique,
- ✓ Insuffisance rénale Aigüe non expliquée

#### **3.2- Microscopie optique**

Le nombre moyen de glomérules retrouvés est de l'ordre de 16 glomérules.

Les lésions glomérulaires sont dominées par :

- Hypercellularité dans 19 cas (61%) ;
- Prolifération mésangiale dans 06 cas (19%) ;
- Prolifération endocapillaire dans 12 cas (38%) ;
- Prolifération extra-capillaire dans 07 cas (22%) ;
- Elargissement mésangial dans 06 cas (19%) ;
- Glomerulosclérose dans 13 cas (41%) ;
- Croissances fibreuses focales et circonférentielles sont retrouvées dans 08 cas (26%).

L'interstitium est :

- normal dans 22 cas (71%),
- une infiltration inflammatoire dans 05 cas (16%),
- et une sclérose focale ou diffuse dans 04 cas (13%).

Les tubes sont

- normaux dans 13 cas (42%)
- et sont atrophique ou nécrosique dans 18 cas (58%).

Les artérioles sont normales sauf dans 02 cas qui montrent un endartérite fibreux et microvascularite dans un cas.

### 3.3- Classification d'OXFORD

Fréquence des lésions histologiques selon classification d'Oxford.

**Tab 7:** Classification d'OXFORD des lésions au microscope optique

Variable	Score	PBR	Pourcentage
<b>Hypercellularité mésangiale</b>	M0 ≤ 0,5	12	39%
	M1 >0,5	19	61%
<b>Hypercellularité endocapillaire</b>	E0 : absent	19	62%
	E1 : présent	12	38%
<b>Glomérulosclérose Segmentaire</b>	S0 : absent	18	59%
	S1 : présent	13	41%
<b>Fibrose interstitielle / atrophie tubulaire</b>	T0 : 0%-25%	22	71%
	T1 : 26%-50%	05	16%
	T2 : > 50%	04	13%
<b>Croissants</b>	C0: absent	23	78%
	C1: présent	08	22%

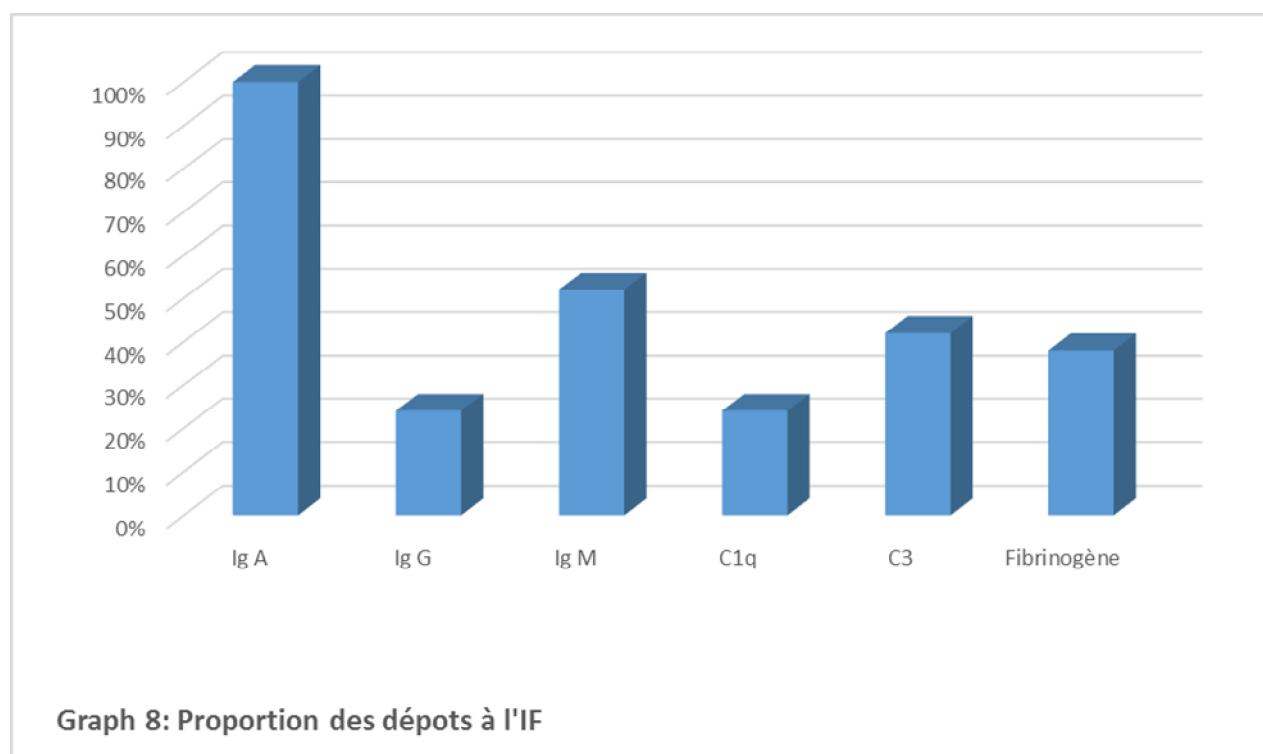
### 3.4- L'examen à l'Immunofluorescence (IF)

L'examen à l'IF est effectué dans 21 cas (68%), pour les restes des biopsies :

- ✓ Dans 06 cas les fragments étaient agglomérulaire ;
- ✓ Dans 03 cas défaut ou manque de réactif ;
- ✓ Dans un cas défaut de fixation,

La proportion des différents dépôts est illustrée dans le Tableau 8.

Tabl 8 : Dépôt d'immunoglobuline à l'immunofluorescence		
Dépôt	Nombre	%
Ig A	21	100 %
Ig G	05	24 %
Ig M	11	52 %
C1q	05	24 %
C3	09	42 %
Fibrinogène	08	38 %



**Graphiques 8: Proportion des dépôts à l'IF**

## **4. TRAITEMENT**

### **➤ IEC /ARA II**

Le blocage du système rénine angiotensine a été indiqué chez 22 patients (71%), chez tous les patients avec tableau de maladie de Berger, à dose 3mg/kg pour ceux qui ont présenté une hypertension artérielle, et à dose 1mg/kg pour les autres.

Et chez les patients avec tableau du purpura rhumatoïde ayant une hypertension artériel et/ou une protéinurie résiduel.

Le double blocage ou l'association IEC/ARA II est prescrit dans 03 cas.

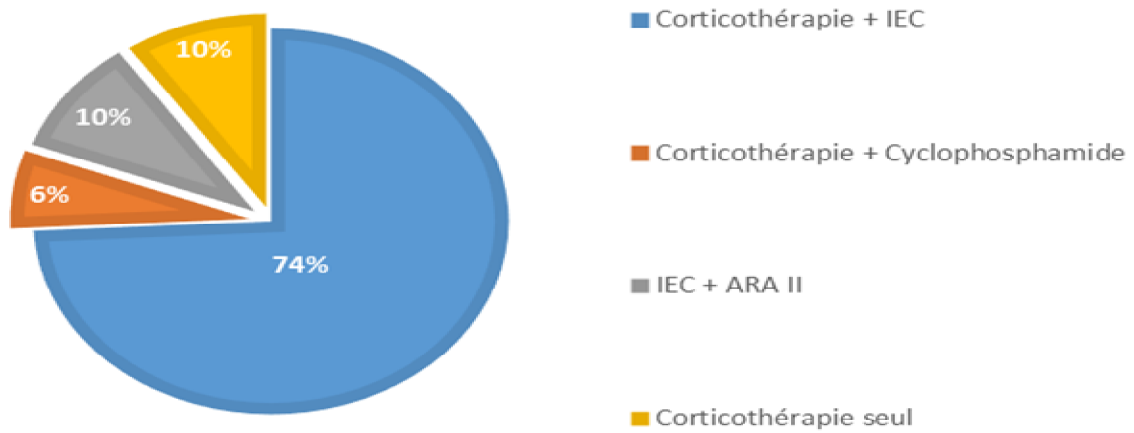
### **➤ Corticoïde**

Tous nos patients sont mis sous une corticothérapie 31 cas (100%) par voie oral et dont 07 cas (29%) elle est précédé d'un bolus intraveineux de 3 jours, majoritairement indiquer lors de la NPR avec protéinurie massive.

La combinaison entre la corticothérapie et le Cyclophosphamide a été indiquée pour 02 patients, justifiés par une protéinurie persistante ou des lésions graves histologiques.

**Tab 9 : Régime thérapeutique**

Traitement	Nombre	Pourcentage
Corticothérapie + IEC	23 CAS	74%
Corticothérapie + Cyclophosphamide	02 CAS	06%
IEC + ARA II	03 CAS	09%
Corticothérapie seul	03 CAS	09%



**Graphique 9: régime thérapeutique**

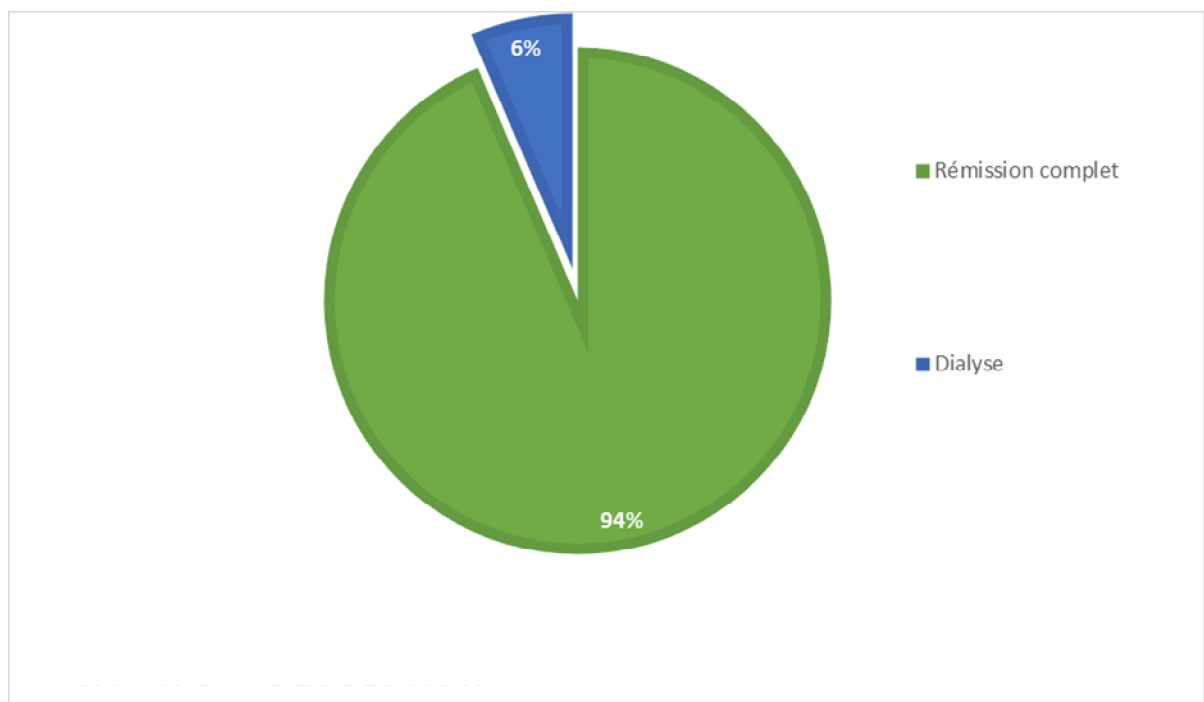
## 5. EVOLUTION:

La durée moyen du suivie est de 3 ans, 93% des patients ne présentaient aucune manifestation néphrologique à la dernière consultation de contrôle.

Trois enfants ont présenté une évolution avec des récives d'hématurie et de protéinurie concomitante avec un épisode d'infection ORL, une amygdalectomie été proposé à l'un d'entre eux.

Deux patients ayant la néphropathie à IgA secondaire à la maladie cœliaque ont évoluées vers le stade d'insuffisance rénale chronique terminal, mis sous dialyse, décédés après un temps.

Ainsi, l'évolution à moyen terme est favorable chez 93% des cas de notre série.



**Graphique 10 : L'Evolution**



*Discussion*

Dans cette partie, nous allons discuter les différents résultats obtenus tout en les comparant avec d'autres données de la littérature, en veillant à ce que la comparaison soit avec des séries pédiatriques uniquement.

Nous allons mentionner les résultats de notre série sans distinguer les étiologies puis le résultat de chaque étiologie d'une manière séparée.

## **1. EPIDEMIOLOGIE**

### **1.1 Incidence :**

L'incidence annuelle des néphropathies à IgA dans notre série est évaluée à 3 cas par année, résultat celui de l'étude Cambier (2017) [64], dans la série de FIGUERES [65], 4 cas/ans est recensé.

Une incidence annuelle de 9 cas par année est rapportée dans l'étude multicentrique de Mizerska-Wasi [66] en Pologne.

La prévalence en pourcentage des biopsies rénales de la néphropathie à IgA à Rabat, est rapportée par l'étude El kahlaoui [105], sur une série de 251 biopsies rénales effectuées à l'hôpital d'enfant de Rabat ; la néphropathie à IgA représente 14,15% ; et il s'agit de la maladie de Berger dans 7,55%.

Et la prévalence de la Néphropathie du purpura rhumatoïde est de 9,91% des biopsies dans cette même étude [105].

En Italie, la maladie de Berger représente 35% des biopsies rénales chez l'enfant [2].

**Tab 10 :** Nombre des cas par années dans différentes séries

<b>Etude</b>	<b>Cas/ans</b>
Chabchoub (2008) [67]	1,7
FIGUERES (2014) [65]	4
MizerskaWasi(2016) [66]	9
Cambier (2017) [64]	3
Notre série (2017)	3

## 1.2 L'âge :

### ➤ **MB :**

L'âge moyen de nos patients avec MB est de 10 ans , ce qui est en conformité avec les données de la littératures, Levy [3] , Linne [18] , Wyatt [19] et l'étude FIGUERES (2014) [65] , Cambier (2017) [64] .

### ➤ **NPR :**

Et l'âge moyen des enfants avec tableau de la néphropathie du PR est de 7,5 ans, ce qui est de même pour l'étude FIGUERES [65] il est de 7,3 ans ainsi que l'étude tunisien Ben Meriem [68] l'âge moyen est de 7,5 ans et l'étude Koweitien Abdel-Al YK [7] , il est 5,6 ans.

### 1.3 Le sexe :

#### ➤ MB

Dans notre étude on note une nette prédominance du sexe masculin dans la MB, le sexe ratio dans la littérature varie entre 1,5 et 3 [19, 3, 5,65].

#### ➤ NPR :

Pour la néphropathie du PR , le sexe Ratio est de 0,75 ,montrant une prédominance féminin , résultat semblable à celles de l'étude Naija [69], et une nette prédominance féminine (12 filles contre cinq garçons) est noté dans l'étude tunisienne Ben Meriem et al [68] alors que dans d'autres études le rapport était proche de 1 [ 70-72] , et il était à 1,4 dans l'étude FIGUERES [65] .

Une prédominance féminine a été rapportée dans l'étude El kahlaoui [105], avec près de 57,14 % de filles.

Ce divergence de la prédominance féminin ou masculin dans les différent étude est dû en grande partie du caractère sélective ou pas des série ; car beaucoup d'études sont non sélectif incluant les patients avec tableau du purpura rhumatoïde avec ou sans atteinte néphrologique. Nous constatons que les séries sélectives, qui inclut uniquement les enfants atteints du purpura rhumatoïde avec atteints rénales, comme nôtre étude font la même remarque de prédominance féminine dans les cas de la néphropathie du purpura rhumatoïde.

Cette remarque pourrait considérer le sexe féminin comme facteur de mauvais pronostic rénal chez les patients du purpura Rhumatoïde.

### 1.4 La consanguinité

La consanguinité des parents est noté chez 02 patients soit 6%.

**Tabl 11: Age moyen et sexe ratio dans différents séries de la MB**

ETUDE	Pays/ville	n	Sexe ratio	Age Moyen (ans)
Levy et al(1985) [3]	États-Unis	91	2,25	10
Linne et al(1991) [18]	Espagne	72	3,7	10
Wyatt et al(1995) [19]	Memphis	103	2,6	11
FIGUERES(2014) [65]	France	29	3	10
Shibano et al(2015) [73]	Japon	37	1,3	10,7
Komatsu et al(2015) [74]	Japon	803	1,3	15
MizerskaWasi(2016) [66]	Pologne	140	1,7	11
Notre série (2017)	Rabat	20	9	10

**Tabl 12 : Age et sexe ratio de la néphropathie du PR**

ETUDE	Pays/ville	n	Sexe ratio	Age Moyen (ans)
<u>Abdel-Al</u> et al(1990) [7]	Kuwait	55	-	5,6
Trapani et al (2005) [75]	Italie	150	1,8	6.1
Ben Meriem et al(2006) [68]	Tunisie	67	2,4	7,5
Naija et al (2010) [69]	Tunisie	34	0,61	7,23
<u>O Chen</u> et al(2013) [76]	chine	120	1,9	6,6
FIGUERES (2014) [65]	France	33	1,4	7,2
Komatsu et al (2015) [74]	Japon	153	0,9	9
Feng et al (2017) [77]	Chine	54	1,7	8,4
Notre série (2017)	Rabat	09	0,75	7,5

## **2. SIGNES CLINIQUE ET BIOLOGIQUES**

### **2.1 Tableau clinique**

#### **2.1.1 Infection concomitante :**

Les manifestations clinique sont souvent précédé de 3 à 4 jours d'une infection ORL et/ou bronchique, c'est le cas de 48% de notre série.

#### **2.1.2 Hématurie**

Dans notre série l'hématurie était présente chez 20 patients, (64 %).

##### ➤ **LA MB :**

Pour les cas de la MB l'hématurie est noté chez 80% des patients, majoritairement macroscopique, c'est le cas de la plus part des études sauf ceux fait avec politique de dépistage, où l'hématurie est majoritairement microscopique.

Les études japonaises font état d'une hématurie macroscopique révélatrice chez moins d'un tiers des patients contre les trois quarts environ dans les études françaises ou américaines.

Cependant, en Suède, seuls 43 % des patients se présentaient avec une hématurie macroscopique ; néanmoins parmi les enfants qui ont lors de la première consultation une hématurie seulement microscopique et/ou une protéinurie, un bon nombre développeront par la suite un ou plusieurs épisodes d'hématurie macroscopique.

##### ➤ **La NPR :**

Pour les cas de la NPR l'Hématurie est noté chez 44% des patients.

Une série ancienne d'enfants non biopsies a montré un taux de 40 % et le rapport initial du Guy's Hospital, chez des enfants biopsies, faisait état d'une hématurie macroscopique dans 64 % des cas [78].

Dans une récente étude Espagne, 24 % des enfants atteints de NPR avaient une hématurie macroscopique [11] ;

L'étude Ben Meriem et al [68] rapportaient l'hématurie dans 75 % des cas. Et l'étude FIGUERES [65] retrouvait 21% des patients avec hématurie.

<b>Tabl 13: l'hématurie lors de la N-IgA</b>				
<b>ETUDE</b>	<b>Pays/ville</b>	<b>n</b>	<b>Macro</b>	<b>Micro%</b>
Levy et al (1985) [3]	États-Unis	91	72%	-
Linne et al (1991) [18]	Espagne	72	69%	13%
Wyatt et al (1995) [19]	Memphis	103	77%	16%
Chabchoub (2008) [67]	Tunisie	7	100%	-
FIGUERES (2014) [65]	Nante	62	51%	4%
Notre étude (2017)	Rabat	31	54%	10%

### 2.1.3 L

#### 'hypertension artérielle

L'HTA était présent chez 15 patients soit 48 % de notre série

Les données sur l'hypertension varient largement selon les séries, dues à la différence des définitions donnée à l'HTA chez l'enfant.

#### ➤ La MB

Pour les cas de la MB, l'HTA est présente chez 50 % des cas.

Dans l'étude Yoshikawa [5], l'hypertension était définie comme une élévation persistante de la pression artérielle diastolique  $\geq 90$  mmHg et n'était le fait que de 1,5% des patients.

Ayant défini l'hypertension comme une élévation de la pression artérielle dépassant le 97,5e centile pour le sexe et la taille, Lévy et al [3] ont rapporté que 3 % des patients hypertendus.

Dans le rapport de Wyatt et al [19] l'hypertension était définie comme une élévation de la pression artérielle au-dessus du 95e centile pour l'âge, d'après les normes de la *2e Task Force on Blood Pressure Control in Children* ; selon ces critères, 7 % des sujets étaient hypertendus. Un bon nombre de ces patients ont été inclus dans une étude ultérieure : en se référant à de nouveaux standards de la tension artérielle fondée sur le sexe, l'âge et la taille, le pourcentage de patients hypertendus à la première consultation atteignait 25% [79].

Kusumoto et al [80] retrouvaient 24% de cas d'hypertendus et Komatsu et al [74] retrouvaient 6.5 % patients hypertendus.

L'étude Figueres [65] et Mizerska-Wasi [66], ont rapporté chacun 17% des sujets hypertendus.

#### ➤ **La NPR**

Pour les cas de la NPR, l'HTA est présente chez 33 % de cas, résultat en accord avec les données de la littérature, qui varie de 15 à 25 % des enfants atteints de NPR [13, 69,81-82]

Figueres [65] rapportaient 24 % d'enfant hypertendus, par contre Komatsu et al [74] notaient 8,9%.

## **2.2 La Biologie**

### **2.2.1 Protéinurie**

La protéinurie est de type néphrotique chez 25 cas (80%), et non néphrotique dans 6 cas (20%)

#### **➤ La MB**

La protéinurie était positive chez tous les patients, de type néphrotique chez 85% des cas.

Dans la littérature, deux études anciennes Wyatt [19] et Kitajima [81] notaient un syndrome néphrotique dans 7% de cas, l'étude FIGUERES [65] notait 6% de cas, une série japonaise Yoshikawa [5] ne rapportait aucun cas d'un syndrome néphrotique ; une série plus récente japonaise note 1% de syndrome néphrotique.

Seulement l'étude récente multicentrique en Pologne [66] notait 21% de protéinurie néphrotique dans leur cohorte.

Cette différence est probablement due au caractère limite de notre étude ou un retard diagnostique.

#### **➤ La NPR**

Dans notre série 08 (89%) patients présentaient une protéinurie, de type néphrotique dans 66%.

Dans deux anciennes études la NPR était associée à un syndrome néphrotique dans près de 40 % des cas [70] dans l'une et de 64 % dans une autre étude polonaise [67].

Dans les études qui ont suivies moins sélectives, la proportion de syndrome néphrotique est seulement de 10 à 20 % [12-13], l'étude Figueres [64] note 67% du syndrome néphrotique.

Une étude plus récente chinoise en 2017, Dan Feng [77] rapportaient le syndrome néphrotique chez 39 % des patients.

Ben Meriem et al [68] notaient la protéinurie dans 66,6 % des cas.

### **2.2.2 L'insuffisance rénale aigue**

Dans notre série l'insuffisance Rénal aigue est noté 10 cas soit 32%.

#### **➤ La MB :**

Parmi les patients avec tableau de MB, 05 patients (25%) ont présenté une insuffisance rénale aigue.

L'étude FIGUERES [65], notait 34% de patient ayant présentées une IRA au moment du PBR, Mizerska-Wasi notait 39% [66].

D'autres études plus anciennes montrent que moins de 10% présente une insuffisance transitoire léger au moment du PBR ; Wyatt [19] Yoshikawa [5].

#### **➤ La NPR :**

Parmi les patients avec tableau de la NPR, 03 patients (33%) ont présenté une insuffisance rénale aigue.

L'étude FIGUERES [65], notait 27% de patient ayant présentées une IRA au moment du PBR.

Trapani et al [75] notaient 2% des patients ayant présentées une IRA.

### 3. PONCTION BIOPSIE RENAL

Les lésions glomérulaire sont dominant à type d'hypercellularité mésangiale et prolifération endocapillaire, suivi des lésions interstitielle surtout l'atrophie tubulaire.

La répartition de l'atteinte microscopique selon la classification d'Oxford et certaines données de la littérature sont représentée dans le tableau 11.

La PBR des Cinq patients ayant présenté une insuffisance rénale aigue a objectivé dominance des lésions d'hyalinose segmentaire focale et atrophie tubulaire.

L'étude Cambier [64], notait l'hyalinose segmentaire comme facteur histologique de mauvais pronostic.

Le croissons fibro-épithélial et la fibrose interstitiel dans 02 cas respectivement.

**Tabl 14: Lésions histologique selon la classification d'OXFORD**

	Hypercellularité mésangiale (M)		Hypercellularité endocapillaire (E)		Glomérulosclérose Segmentaire (S)		Fibrose interstitielle / atrophie tubulaire (T)		
	M0	M1	E0	E1	S0	S1	T0	T1	T2
<b>Figueres [65] N=61 (2014)</b>	8%	91%	49%	47%	62%	54%	100%	0%	
<b>MizerskaWasiak (N=140) [66] Pologne (2016)</b>	22%	<b>78%</b>	79%	21%	71%	<b>29%</b>	83%	17%	
<b>Notre série (N=24) Rabat</b>	39%	<b>61%</b>	62%	<b>38%</b>	59%	<b>41%</b>	78%	<b>22%</b>	

## **4. EVOLUTION ET FACTEURS PRONOSTIQUES :**

### **➤ Evolution**

Dans notre étude l'évolution était favorable chez 93% des patients, ceux ayant présentés une insuffisance rénale aigüe une bonne fonction rénale avant la fin de l'hospitalisation, et au dernier suivi aucun d'entre eux ne présentaient des signes d'atteints néphrologique.

Néanmoins, certains ont fait des poussées occasionnées par d'épisode d'infection ORL ou bronchique.

Et l'évolution était défavorable chez le seul deux patient avec néphropathie à IgA secondaire à la maladie cœliaque, qui ont progressé vers l'insuffisance rénale chronique terminal, puis décéder après un temps de dialyse.

Les patients d'âge pédiatrique ont souvent un diagnostic plus précoce que les adultes, en raison de l'apparition plus fréquente de l'hématurie macroscopique ; par conséquent, le pronostic à moyen terme est meilleur que celui des patients adultes et les signes cliniques sévères (hypertension, protéinurie et insuffisance rénale) et les lésions histologiques (sclérose et dégâts tubulo-interstitiels) sont moins présentes au moment de la biopsie rénale.

Cependant, la maladie est progressive au cours des décennies et le pronostic à long terme de ces jeunes sujets, avec une longue espérance de vie, devient similaire aux patients atteints de la N-IgA détectés à l'âge adulte.

Dans les études de suivi à court terme chez l'adulte et l'enfant, un meilleur pronostic a été observé chez l'enfant, alors qu'une analyse de survie à 20 ans a montré que la N-IgA chez l'enfant était aussi progressive que chez les adultes.

En 1995, Wyatt et al [19] ont rapporté une cohorte de 103 pédiatriques, avec un taux de survie rénal de 85% à 10 ans et de 73% à 20 ans, et d'autres études font la même remarque [83-84]. La N-IgA d'enfance peut être considérée comme un stade précoce de celle de l'adulte.

Chez sept patients sur dix l'évolution se caractérise par des récurrences d'hématurie macroscopique, variables d'un patient à l'autre et d'une poussée à l'autre pour un même patient, parfois accompagnées d'une protéinurie transitoire et dans 10 à 15 % des cas d'une élévation transitoire de la créatinine plasmatique.

Ces poussées durent en moyenne deux à cinq jours, et sont classiquement per infectieuses ou dans les 48 heures suivant une infection des voies aériennes supérieures (80 % des cas). Certains enfants bénéficient de rémissions cliniques prolongées sans aucune anomalie urinaire, d'autres évoluent sur un mode de « néphropathie chronique active »

➤ **Facteurs pronostic :**

Les facteurs des risques de progression vers l'IRCT à 20 ans sont :

1. La protéinurie >1g/24h,
2. l'HTA,
3. et la sévérité histologique\* [84].

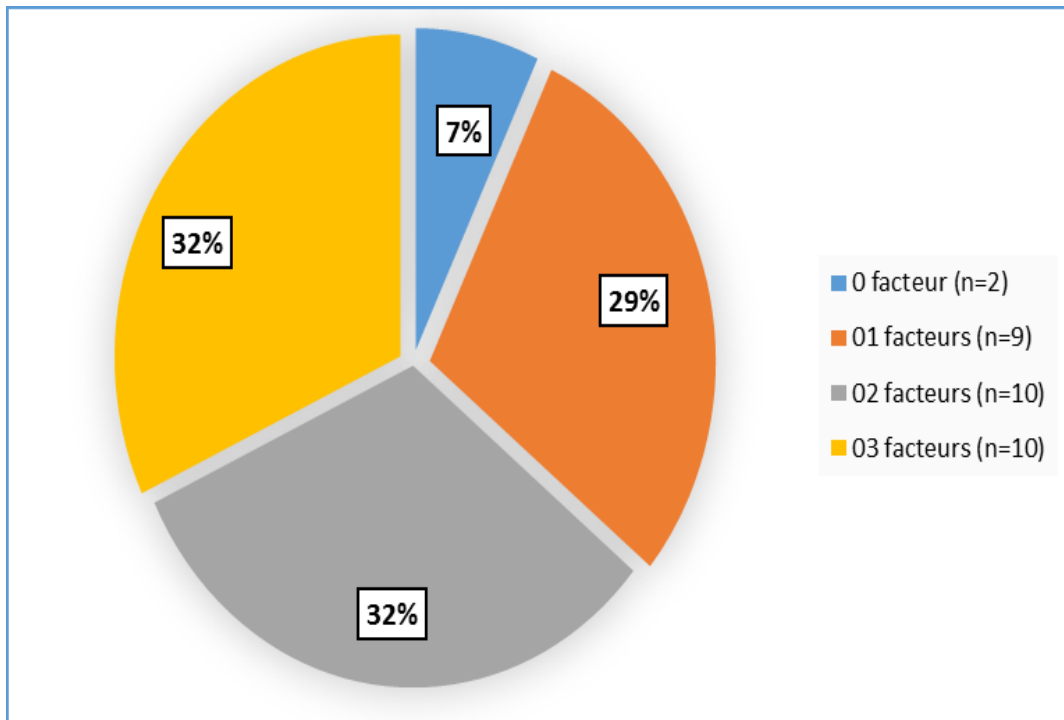
\*les lésions sévères histologique comme une glomérulosclérose généralisée ou segmentaire, une fibrose interstitielle, une nécrose segmentaire

Yoshikawa et coll montraient que la survie rénale à sept ans est de 99% quand la protéinurie est inférieure à 1g/24h et la créatinine sérique inférieure à 150 mmol/l, 87% quand l'un des paramètres est supérieur à ces valeurs, et 21% lorsque les deux paramètres dépassent ces valeurs [85].

Nous avons classés les patients selon le nombre des facteurs présents, plus que la moitié des patients ont 2 ou 3 facteurs de risque de progression.

**Tabl 15 :** Classification des patients selon le nombre des facteurs des risques

	<b>n</b>	<b>%</b>
<b>0 Facteur</b>	2	7%
<b>01 Facteurs</b>	9	29%
<b>02 Facteurs</b>	10	32%
<b>03 Facteurs</b>	10	32%



**Graphique 11** : classification des patients selon le nombre des facteurs des risques

➤ **Facteurs pronostic clinique et Histologique :**

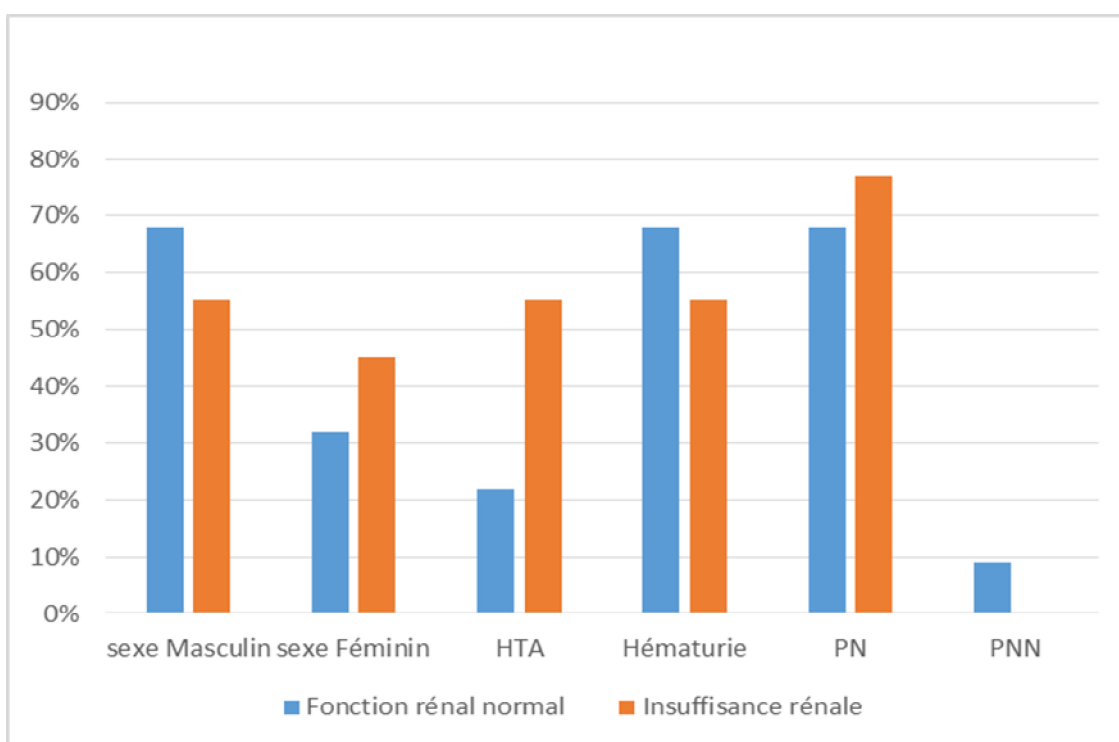
La corrélation entre le sexe et la présence de l'insuffisance rénale initiale, montre que les filles ont tendance à avoir une altération de la fonction rénale plus que les garçons.

La présence de l'HTA est souvent accompagnée d'une insuffisance rénale aiguë, 55% des patients hypertendus ont une fonction rénale altérée au moment du diagnostic.

La protéinurie néphrotique est un facteur pronostique de la gravité du tableau clinique, 77% des patients ayant présenté une insuffisance rénale aiguë ont une protéinurie néphrotique, contre 68% des patients avec fonction rénale normale.

**Tab 16 : Comparaison des patients avec et sans insuffisance rénale aigue**

	Fonction rénal normal	Insuffisance rénale
Sexe Masculin	68%	55%
Sexe Féminin	32%	45%
HTA	22%	55%
Hématurie	68%	55%
PN	68%	77%
PNN	9%	0%



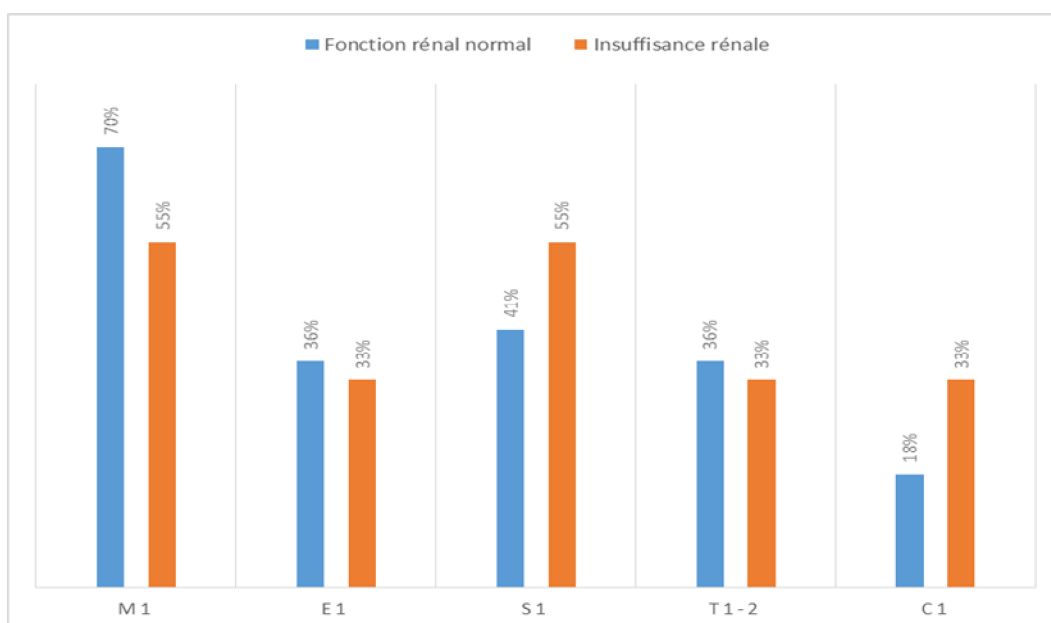
**Graph 12 : Comparaison des patients avec et sans insuffisance rénale aigue**

➤ Facteurs pronostic histologiques :

Dans notre série, les patients qui ont présenté un tableau clinique avec insuffisance rénale aigue, avait plus des lésions de sclérose glomérulaire et plus des croissants fibro-épithéliale, que le groupe sans insuffisance rénale aigue.

**Tab 17** : Lésions glomérulaires selon présence d'insuffisance rénale ou absence

	Fonction rénal normal	Insuffisance rénale
M1	70%	55%
E1	36%	33%
S1	<b>41%</b>	<b>55%</b>
T1-2	36%	33%
C1	<b>18%</b>	<b>33%</b>



**Graph 13**: Lésions glomérulaires selon présence d'insuffisance rénale ou pas

## 5. TRAITEMENT

Le traitement de la néphropathie à IgA est controversé. L'interprétation des études publiées est difficile en raison du petit nombre de grandes séries pédiatriques, des lésions histologiques différentes entre les enfants et les adultes, et de l'absence d'homogénéité des séries d'enfants étudiées quant au protocole thérapeutique.

Beaucoup de ces études montraient l'importance d'arriver à un certain nombre d'objectifs chez les patients avec NIgA pour diminuer le risque d'aggravation de la fonction rénale. Les objectifs actuels sont très stricts: tension artérielle en dessous de la normal et baisser de la protéinurie à moins de 0,5 g/J [86].

### ➤ Les IEC et les ARA II

Les inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine sont utilisés chez les enfants avec NIgA comme antihypertenseurs et en même temps comme néphroprotecteurs.

L'inhibition de l'angiotensine avec un inhibiteur de l'enzyme de conversion ou les antagonistes du récepteur de l'angiotensine II (ARA2) ralentit le taux de progression de la plupart des maladies rénales chroniques protéiniques, un effet qui est médité au moins en partie en abaissant à la fois la pression sanguine systémique et la pression intraglomérulaire, réduisant ainsi à la fois la protéinurie et la lésion glomérulaire secondaire .

Les essais cliniques soutenant l'efficacité de l'inhibition de l'angiotensine chez les patients atteints de néphropathie IgA sont limités, mais on présume que les mécanismes de progression secondaire (c.-à-d. Progression non due à l'activité de la maladie sous-jacente) sont semblables à ceux d'autres formes des maladies rénales chroniques.

Les antagonistes du récepteur de type 1 à l'angiotensine 2 semblent réduire de façon équivalente la protéinurie [87].

Les IEC et les ARA2 réduisent considérablement l'excrétion des protéines à un degré comparable par rapport au placebo ou autres anti hypertensive. Ils diminuent également la tension artérielle, et les résultats suggèrent qu'un objectif de la tension artérielle inférieure au 90e percentile est associé à des résultats rénaux améliorés [88].

La Combinaison d'un IEC et de l'ARA2, chez les patients atteints de néphropathie à IgA produit un autre effet anti protéinurie [89].

Cette constatation est conforme aux méta-analyses, qui ont trouvé une réduction significative (18-25%) de la protéinurie avec des inhibiteurs combinés de l'IEC et des ARA2 par rapport à la monothérapie [90].

Les études prospectives à petite échelle chez les adultes ont également préconisé l'ajout d'ARA2 pour des avantages supplémentaires [91-94].

L'étude COOPERATE, dans laquelle près de 50% des patients avaient une néphropathie IgA, a montré que, par rapport à la monothérapie, une combinaison de l'IEC et d'ARA2 était plus efficace pour réduire la protéinurie et ralentir la progression de l'insuffisance rénale [95].

Malgré ces observations, le rôle clinique de la thérapie combinée dans le traitement de la néphropathie des IgA est incertain. Les auteurs suggèrent l'utilisation De l'association IEC/ARA2, si l'objectif de protéinurie de moins de 500 mg / jour n'est pas atteint en monothérapie à la dose maximale recommandée [96].

➤ **La corticothérapie :**

Les corticostéroïdes ont été largement utilisés chez les patients pédiatriques atteints de néphropathie IgA modérée à sévère (caractérisée par une forte protéinurie persistante, insuffisance rénale ou hypertension). Cependant, il est assez difficile de tirer une conclusion sur leur efficacité dans la préservation de la fonction rénale, car il existe des divergences dans les études concernant la durée du suivi, les doses et les voies des stéroïdes utilisés et l'utilisation de médicaments concomitants. [97-98].

Il y a eu deux essais randomisés sur l'utilisation de stéroïdes chez les enfants [99-100].

Dans la première étude, 20 enfants ont été inscrits dans un essai de croisement, chaque patient a été initialement traité avec une prednisone orale puis a changé de placebo après 12 semaines. L'efficacité a été évaluée par l'amélioration de l'hématurie et de la protéinurie.

Le traitement par la prednisone n'a pas montré d'avantage dans cette étude [90]. Cependant, comme la plupart des enfants de cette étude avaient des changements histologiques normaux ou légers et que l'excrétion moyenne de protéines était d'environ 500 mg / jour, le résultat obtenu peut être due à l'évolution naturel de l'atteinte.

L'étude Cambier [64], ayant comparé deux groupes d'enfants atteints de la N-IgA, l'un mis sous traitement d'IEC et l'autre associé à une corticothérapie, ils notaient une efficacité de l'association de corticoïde et l'IEC.

Bien qu'il n'y ait pas d'essai contrôlé randomisé pour soutenir cette approche, les stéroïdes sont recommandés chez les patients atteints de néphropathie par IgA pédiatrique avec syndrome néphrotique [11].

Dans les formes graves de la maladie, la corticothérapie joue un rôle considéré comme important, spécialement chez les enfants avec protéinurie > 3g/j, comme dans les formes histologiques graves avec dégradation de la fonction rénale [102].

L'étude récente parisienne de Cambier et al (2017) [64], qui a comparé deux groupes pédiatriques, l'un sous traitement néphroprotecteur unique et l'autre associé à la corticothérapie, ils arrivent à la conclusion sur l'efficacité de la corticothérapie et son intérêt majeur dans la prise en charge de la néphropathie à IgA chez l'enfant.

Dans notre étude où la protéinurie néphrotique était fréquente, la corticothérapie a eu une place importante dans la prise en charge ; et a montré son efficacité.

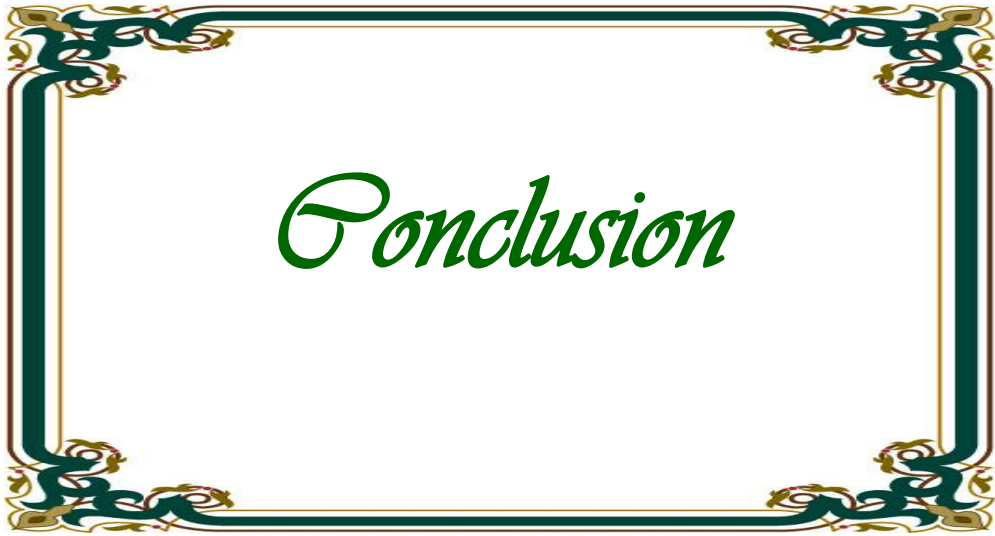
### ➤ **L'amygdalectomie**

Il a été proposé que les amygdales soient une source d'IgA anormale qui forme des complexes immuns responsables des dépôts dans les glomérules [103]. Le rôle de l'amygdalectomie dans la néphropathie de l'IgA reste peu clair, mais dans plusieurs études, l'amygdalectomie associée à un traitement immunosuppresseur a amélioré les résultats rénaux chez les patients présentant une insuffisance rénale relativement modérée [70].

La plupart des données favorisant l'amygdalectomie proviennent d'étude chez l'adulte. Une étude récente de 70 patients adultes par Sato et al [91], qui a utilisé le doublement de la créatinine sérique comme marqueur de substitution d'un résultat rénal médiocre, a fourni des preuves sur l'efficacité de l'amygdalectomie.

Dans une autre étude rétrospective au Japon avec 118 patients qui ont été suivis pendant plus de 20 ans [72] , la survie rénale chez les patients avec ou sans amygdalectomie antérieure était respectivement de 90% et 64%.

En outre, dans une récente étude randomisée prospective de Kawasaki et al [104], l'efficacité de l'amygdalectomie a été étudiée chez 32 enfants japonais. Seize enfants qui ont reçu une amygdalectomie et des stéroïdes ont été comparés à 16 autres enfants traités avec des stéroïdes oraux, de la warfarine, du dipyridamole et de la mizoribine (PWDM). Il n'y avait pas de témoins non traités dans l'étude. Les auteurs ont conclu que l'amygdalectomie plus les stéroïdes est aussi efficace que le régime PWDM dans le contrôle de la protéinurie. Cependant, d'autres études n'ont signalé aucun bénéfice après une amygdalectomie [101]. À l'heure actuelle, il n'y a pas suffisamment de données pour recommander l'amygdalectomie comme option de traitement préventive pour les enfants atteints de néphropathie IgA.



Les Néphropathies à IgA regroupent la maladie de Berger dit aussi néphropathie à IgA primitive et la Néphropathie du Purpura rhumatoïde. Malgré que leur physiopathologie soit commune, leurs manifestations cliniques ainsi que leur prise en charge sont différents.

L'hématurie macroscopique et la protéinurie faisant suite à une infection des voies aériens supérieurs sont les plus observé associé dans la forme systémique à des purpuras ; arthralgie et douleur abdominal.

La PBR est l'élément clé pour porter le diagnostic ainsi que pour évaluer le pronostic.

La corticothérapie associée au traitement néphroprotecteurs occupent une place primordial dans la prise en charge.

Chez l'enfant le risque de l'évolution vers l'insuffisance rénale chronique à 20 ans est considérable et identique à l'adulte.

Notre étude à fait sortir les différent aspect épidémiologiques, clinique, histologique ainsi que la prise en charge

Nous soulevons l'intérêt d'un suivi à long terme et l'initiation du traitement précoce.



## RESUME

**Titre : LES NEPHROPATHIES A IgA CHEZ L'ENFANT : Profil épidémiologique, clinique, histologique et évolutif: A propos de 31 cas**

**Auteur : Youssouf Moussa Mohamed**

**Mots clés : IgA, Maladie de Berger, Néphropathie du purpura rhumatoïde, histologie**

**Introduction :** La néphropathie à IgA (IgAN) est l'une des glomérulonéphrites primitives la plus fréquente chez les enfants, elle est caractérisée par la présence à la PBR de dépôts mésangiaux d'immunoglobulines de type A .

Nous rapportons la présentation clinique, biologique, histopathologies, thérapeutique et l'évolution.

**Matériel et méthodes :** une étude rétrospective comprenant 31 cas colligés au service de pédiatrie IV de l'hôpital d'enfant de rabat de 2007 à 2017.

**Résultats :** 31 ont une néphropathie à IgA, avec prédominance masculine. L'âge moyen de nos patients au moment du diagnostic est de 10 ans. Il s'agit d'une maladie de Berger dans 64% , d'un purpura rhumatoïde dans 30% et 02 cas de néphropathie à IgA secondaire.

La protéinurie néphrotique présent chez 80% , associer à une hématurie (65%), une HTA est présent chez 48% des patients et 32% présentaient une insuffisance rénale aigue.

Les lésions observées à la microscopie optique sont selon la classification d'Oxford: M1 (61%), E1 (38%), S1 (41%), T1+T2 (22%), C1 (22%).

Tous les patients ont été mis sous corticothérapie, associé au immunosuppresseur dans 02 cas, 24 patients associé à l'IEC.

L'évolution était favorable pour 93% des patients et deux patients ont évolué vers une IRC.

**Discussion :** L'évolution à moyen terme est favorable mais la plus part des patients présentent un ou plusieurs facteur de risque d'évolution vers l'IRC , d'où l'intérêt d'une surveillance à long terme, et l'initiation du traitement précoce.

**Conclusion :** un dépistage, un traitement comptant la corticothérapie et l'IEC, ainsi qu'une surveillance régulière pourront permettre d'éviter l'évolution vers l'IR.

## SUMMARY

**IgA nephropathy in children : epidemiologic, clinical, histological and evolutive profil : about 31 cases**

**Author : Youssouf Moussa Mohamed**

**Keywords: IgA, Berger's disease , Rheumatoid purpura nephropathy, histology, evolution.**

**Introduction:** IgA nephropathy (IgA) is one of the most common primary glomerulonephritis in children and is characterized by the presence of mesangial deposits of IgA-type immunoglobulins on the renal biopsy.

We report clinical presentation, biological, histopathology as well as evolution and prognostic factors.

**Material and methods :** We performed a retrospective study including 31 cases of IgA nephropathy, collected at the Pediatric IV Department of the Rabat Children's Hospital from 2007 to 2017.

**Results:** 31 have IgA nephropathy, with male predominance. The average age of our patients at the time of diagnosis is 10 years. It is a Berger disease in 20 patients (64%), a rheumatoid purpura in 09 cases (30%) and 02 cases of secondary IgA nephropathy.

nephrotic proteinuria is the main (80%), associated with hematuria (65%), HTA present in 48% of patients and ten patients (32%) have acute renal failure.

. The lesions observed on optical microscopy are according to the Oxford classification:

M1 (61%), E1 (38%), S1 (41%), T1+T2 (22%), C1 (22%) ,

Therapeutically, all patients were put on steroids, associated with the immunosuppressant in 02 cases, 24 patients associated with ACE.

The outcome was favorable for 93% of patients and two patients progressed to end-stage renal failure.

**Discussion :** Medium-term progression is favorable but most patients have one or more risk factors for progression to chronic renal insufficiency, hence the value of long-term monitoring and initiation of treatment renoprotective.

**Conclusion:** Early diagnosis, treatment with corticosteroid therapy and IEC, as well as regular monitoring, avoids the progression towards renal failure.

## ملخص

الشكل العام الوبائي و السريري و التطوري للمرض الكلوي الناتج عن مضادات A عند الأطفال : بصدد 31 حالة  
العنوان : الأجسام  
من طرف : يوسف موسى محمد  
فرقية الروماتويدي , الكلمات الأساسية : المرض الكلوي الناتج عن مضادات الأجسام A , مرض بيرجر , اعتلال الكلية  
من  
التشريح الدقيق, التطور المرضي .  
المقدمة:

ان المرض الكلوي الناتج عن مضادات الأجسام A هي واحدة من التهاب كبيبات الكلى الأكثر شيوعا في الأطفال وتتميز  
بوجود واسب نسبية لمضادات الأجسام A على خزعة الكلى .

قمنا بدراسة الأعراض السريري، البيولوجية، الأنسجة المرضية وكذلك عوامل التطور والندير.

### مواد وطرق:

أجرينا دراسة استرجاعية تشمل 31 حالة من ان المرض الكلوي الناتج عن مضادات الأجسام A ، التي تم جمعها في قسم  
طب الأطفال الرابع في مستشفى الرباط للأطفال من 2007 إلى 2017.

### النتائج:

واحد وثلاثون طفلا لديهم اعتلال الكلية إيغا، مع هيمنة الذكور. متوسط عمر مرضانا في وقت التشخيص هو 10 عاما.  
وهو مرض بيرجر في 20 مريضا (64%)، فرقية الروماتويد في 09 حالات (30%) و 02 حالات اعتلال الكلية إيغا  
الثانوي.

بيلة بروتينية الكلوية هي السبب الرئيسي للاستشفاء (80%)، وغالبا ما ترتبط بيلة دموية (65%)، وارتفاع ضغط الدم  
الشرياني موجود في 48% من المرضى وعشرة مرضى (32%) لديهم الفشل الكلوي الحاد  
. الآفات التي لوحظت على المجهر الضوئي وفقا لتصنيف أكسفورد

M1 (61%), E1 (38%), S1 (41%), T1+T2 (22%), C1 (22%)

اجري فحص إمونفلورزيس عند 20 مريضا:

وعلاجيا، وضعت جميع المرضى على المنشطات، المرتبطة المثبطة للمناعة في 02 حالة، 24 مريضا المرتبطة إيس، بما  
في ذلك 3

وكانت النتيجة مواتية ل 93% من المرضى وتقدم اثنين من المرضى إلى نهاية المرحلة الفشل الكلوي.

### المناقشة:

التقدم على المدى المتوسط مواتية ولكن معظم المرضى لديهم واحد أو أكثر من عوامل الخطر للتقدم إلى القصور الكلوي  
المزمن، وبالتالي قيمة الرصد على المدى الطويل والشروع في العلاج مهمان .  
استنتاج: التشخيص المبكر والعلاج مع المتدمن لكورتيكوستيرويد و IEC ، فضلا عن الرصد المنتظم، ليجنب التقدم نحو  
الفشل الكلوي في المد البعيد



- [1] Berger J. IgA glomerular deposits in renal disease. *Transplant Proc* 1969; 1: 939-44.
- [2] Coppo R, Gianoglio B, Porcellini MG, et al. Frequency of renal diseases and clinical indications for renal biopsy in children. *Nephrol Dial Transplant*. 1998;13: 293-7
- [3] Levy M, Gonzalez-Burchard G, Broyer M, Dommergues JP, Foulard M, Sorez JP, et al. Berger's disease in children. *Medicine* 1985];**64**:157–80
- [4] Southwest Pediatric Nephrology Study Group. A multicenter study of IgA nephropathy in children. *Kidney Int* 1982;**22**:643–52.
- [5] Yoshikawa N, Ito H, Yoshiara S, Nakahara C, Yoshiya K, Hasegawa O, et al. Clinical course of immunoglobulin A nephropathy in children. *J Pediatr* 1987;110:555–60.
- [6] N.-M. Delos Santos , R.-J. Wyatt Pediatric IgA nephropathies: clinical aspects and therapeutic approaches *Seminars in Nephrology*, 2004 ; 24 : 269-286©2004 Elsevier Inc.
- [7] Abdel-Al YK, Hejazi Z, Majeed HA. Henoch Schönlein purpura in Arab children. Analysis of 52 cases. *Trop Geogr Med*1990;**42**:52–7.
- [8] Gay C, Lavocat MP, Blanc JP. Incidence du purpura rhumatoïde de l'enfant et fréquence de la néphropathie associée dans le département de la Loire. *Arch Pediatr* 1997;4:486–8.
- [9] Amri F, Ben M'barek S, Troudi M, Fejji S, Kharrat H. Le purpura rhumatoïde : particularités cliniques et évolutives (à propos de 37 cas). *Rev Maghr Pédiatr* 1998;7:29–34.
- [10] Chemli J, Boukadida H, Kchaou H, Selmi H, Zouari N, Hassayoun S, et al. Purpura rhumatoïde de l' enfant dans le centre tunisien : étude clinique et évolutive de 122 cas. *Rev Maghr Pédiatr* 2003;8:235– 44,

- [11] Calvino MC, Llorca J, Garcia-Porrúa C, Fernandez-Iglesias JL, Rodríguez-Ledo P, Gonzalez-Gay MA. Henoch-Schönlein purpura in children from northwestern Spain. A 20-year epidemiologic and clinical study. *Medicine* 2001; **80**:279–90.
- [12] Gardner-Medwin JM, Dolezalova P, Cummins C, Southwood TR. Incidence of Henoch-Schönlein purpura, Kawasaki disease, and rare vasculitides in children of different ethnic origins. *Lancet* 2002;360:1197–202.
- [13] Saulsbury FT. Henoch-Schönlein purpura in children: report of 100 patients and review of the literature. *Medicine* 1999;78:395–409.
- [14] Koskimies O, Mir S, Rapola J, Vilks J. Henoch-Schönlein nephritis: long-term prognosis of unselected patients. *Arch Dis Child* 1981;56:482–4.
- [15] Zurowska AM, Wrzolkowa T, Uszycka-Karcz M. Henoch-Schönlein nephritis in children: a clinicopathological study. *Int J Pediatr Nephrol* 1985;6:183–8.
- [16] Kaku Y, Nohara K, Honda S. Renal involvement in Henoch-Schönlein purpura: a multivariate analysis of prognostic features. *Kidney Int* 1998;53:1755–9.
- [17] Sano H, Izumida M, Shimizu H, Ogawa Y. Risk factors of renal involvement and significant proteinuria in Henoch-Schönlein purpura. *Eur J Pediatr* 2002;161 :196–201.
- [18] Linne T, Berg U, Bohman S-O, Sigström L: Course and long-term outcome of idiopathic IgA nephropathy in children. *Pediatric nephrology*. 1991;5:383–386.
- [19] Wyatt RJ, Kritchinsky SB, Woodford SY, Miller PM, Roy S 3rd, Holland NH, Jackson E, Bishof NA: IgA nephropathy: long-term prognosis for pediatric patients. *J Pediatr*. 1995;127:913–919.
- [20] Ji, S, Liu, M, Chen, J, et al: The fate of glomerular mesangial IgA deposition in the donated kidney after allograft transplantation. *Clin Transplant*. 2004; 18:536.

- [21] Silva FG, Chander P, Pirani CL, et al: Disappearance of glomerular mesangial IgA deposits after renal allograft transplantation. *Transplantation*. 1982;33:241-246.
- [22] Philippe Lesavre: La maladie de Berger. *Médecine thérapeutique*. 1999;5:345-351
- [23] B. A. Julian, H. Suzuki, J. Mestecky et J. Novak: Mécanismes en jeu dans la néphropathie à IgA. *Actualités Néphrologiques*. 50e année Hôpital Necker. 2009:241-58.
- [24] Jonathan Barratt PhD, FRCP, and John Feehally DM, FRCP Primary IgA Nephropathy: New Insights Into Pathogenesis *Seminars in Nephrology*, Vol 31, No 4, July 2011, pp 349-360
- [25] Mestecky J: Immunobiology of IgA. *Am J Kidney Dis*. 1988;12: 378-383.
- [26] Tomana M, Matousov K, Julian BA, et al: Galactose-deficient IgA1 in sera of IgA nephropathy patients is present in complexes with IgG. *Kidney Int*. 1997;52:509-516.
- [27] Coppo R, Basolo B, Piccoli G, et al: IgA1 and IgA2 immune complexes in primary IgA nephropathy and Henoch-Schonlein nephritis. *Clin Exp Immunol*. 1984;57:583- 590.
- [28] Feehally J, Allen A: Structural features of IgA molecules which contribute to IgA nephropathy. *J Nephrol*. 1999;12:59-65.
- [29] Allen AC, Willis FR, Beattie J, Abnormal IgA glycosylation in Henoch-Schonlein purpura restricted to patients with clinical nephritis *Nephrology Dialysis Transplantation* 1998; 13: 930-34
- [30] Konstantinos Giannakakis, Sandro Feriozzi, Marie Perez, Tullio Faraggiana, and Andrea Onetti Muda. Aberrantly Glycosylated IgA1 in Glomerular Immune deposits of IgA Nephropathy. *J Am Soc Nephrol* 18: 3139-3146, 2007.

- [31] Sano T, Hiki Y, Kokubo T, et al. Enzymatically deglycosylated human IgA1 molecules accumulate and induce inflammatory cell reaction in rat glomeruli. *Nephrol Dial Transplant* 2002; 17: 50-6
- [32] Renato C. Valérie L et al: Pathogénie de la maladie de Berger Implication des immunoglobulines A et de leurs récepteurs. *Médecine sciences*. 2003;19:1233-1241.
- [33] Suzuki H, Moldoveanu Z, Hall S, et al: IgA1-secreting cell lines from patients with IgA nephropathy produce aberrantly glycosylated IgA1. *J Clin Invest*. 2008;118:629- 639.
- [34] Hiki Y, Odani H, Takahashi M, et al: Mass spectrometry proves under-Oglycosylation of glomerular IgA1 in IgA nephropathy. *Kidney Int*. 2001;59:1077- 1085. 48
- [35] Kimura S, Horie A, Hiki Y, et al: Nephrotic syndrome with crescent formation and massive IgA deposition following allogeneic bone marrow transplantation for natural killer cell leukemia/lymphoma. *Blood*. 2003;101:4219-4221
- [36] Suzuki H, Moldoveanu Z, Hall S, et al: IgA nephropathy : characterization of IgG antibodies specific for galactose-deficient IgA1. *Contrib Nephrol*. 2007; 157:129-133.
- [37] Smith AC, de Wolff JF, Molyneux K, et al: O-glycosylation of serum IgD in IgA nephropathy. *J Am Soc Nephrol*. 2006;17:1192-1199.
- [38] Leung JC, Tang SC, Lam MF, et al: Charge-dependent binding of polymeric IgA1 to human mesangial cells in IgA nephropathy. *Kidney Int*. 2001;59: 277-285.
- [39] Haddad E, Moura IC, Arcos-Fajardo M, et al: Enhanced expression of the CD71 mesangial IgA1 receptor in Berger's disease and Henoch-Schönlein nephritis : association between CD71 expression and IgA deposits. *J Am Soc Nephrol*. 2003;14:327-337.

- [40] Moura IC, Centelles MN, Arcos -Fajardo M, et al: Identification of the transferrin receptor as a novel immunoglobulin (Ig)A1 receptor and its enhanced expression on mesangial cells in IgA nephropathy. *J Exp Med.* 2001;194:417-425.
- [41] Duque N, Gomez-Guerrero C, Egido J: Interaction of IgA with Fca receptors of human mesangial cells activates transcription factor nuclear factor-kB and induces expression and synthesis of monocyte chemoattractant protein-1, IL-8, and IFNinducible protein 10. *J Immunol.* 1997;159:3474-3482.
- [42] Hsu S, Ramirez S, Winn M, Bonventre J, Owen W: Evidence for genetic factors in the development and progression of IgA nephropathy. *Kidney Int.* 2000;57:818-835.
- [43] Gharavi AG , Yan Y, Sco lari F, et al: IgA nephropathy, the most common cause of glomerulonephritis, is linked to 6q22-23. *Nat Genet.* 2000;26:354-357.
- [44] Beerman I, Novak J, Wyatt RJ, et al: The genetics of IgA nephropathy. *Nat Clin Pract Nephrol.* 2007;3:325-338.
- [45] Gharavi AG , Moldo veanu Z, Wyatt RJ, et al: Aberrant IgA1 glycosylation is inherited in familial and sporadic IgA nephropathy. *J Am Soc Nephrol.* 2008; 19:1008-1014.
- [46] Kiryluk K, Suzuki H, Moldo veanu Z, et al: Mapping a gene for familial IgA nephropathy through quantitative trait analysis of gal-deficient IgA1 levels. *J Am Soc Nephrol.* 2008;19:133A-134A.
- [47] Jiri Mestecky : IgA Nephropathy Enigma, *Clinical Immunology Clinical Immunology* (2016)
- [48] Working Group of the International Ig ANN, the Renal Pathology S, Roberts IS et al. The Oxford classification of IgA nephropathy: pathology definitions, correlations, and reproducibility. *Kidney Int* 2009; 76: 546–556

- [49] Haas M. Histologic subclassification of IgA nephropathy: a clinicopathologic study of 244 cases. *Am J Kidney Dis* 1997; 29: 829–842.
- [50] Hill GS, Karoui KE, Karras A et al. Focal segmental glomerulosclerosis plays a major role in the progression of IgA nephropathy. Immunohistochemical studies. *Kidney Int* 2011; 79: 635–642
- [51] Riccardo Magistroni, Vivette D. D'Agati, Gerald B. Appel and Krzysztof Kiryluk : New developments in the genetics, pathogenesis, and therapy of IgA nephropathy *Kidney International* advance online publication, September 2015;
- [52] Laurent-Pilonchery B, Alamartine E : Glomérulonéphrites à dépôts mésangium d'IgA et purpura rhumatoïde. *Atlas de pathologie rénale*. 2008:181-198.
- [53] Ikezumi Y, Suzuki T, Imai N, Ueno M, et al Histological differences in new-onset IgA nephropathy between children and adults *Nephrol Dial Transplant*. 2006 Dec;21(12):3466
- [54] Haas M, Jennette JC, D'Agati VD, Olson JL et al. IgA nephropathy and Henoch–Schonlein Purpura Nephritis. *Heptinstall's Pathology of the Kidney* Philadelphia, PA, 2015 475–524.
- [55] Haas M: Histology and immunohistology of IgA nephropathy. *J Nephrol*, 2005;18:676-680
- [56] Cattran DC, Coppo R, Cook HT, Feehally J and Roberts I: The Oxford classification of IgA nephropathy: rationale, clinicopathological correlations, and classification. *Kidney Int*. 2009;76:534–545.
- [57] Working Group of the International IgA Nephropathy Study Group, the Renal Pathology Society, Cattran DC et al. The Oxford classification of IgA nephropathy: rationale, clinicopathological correlations, and classification. *Kidney Int* 2009; 76:534–545.

- [58] Coppo R, Troyanov S, Bellur S et al. Validation of the Oxford classification of IgA nephropathy in cohorts with different presentations and treatments. *Kidney Int* 2014; 86: 828–836
- [59] Herzenberg AM1, Fogo AB, Reich HN, Validation of the Oxford classification of IgA nephropathy *Kidney Int.* 2011 Aug;80(3):310-7.
- [60] Trimarchi H, Barratt J et al : Oxford Classification of IgA nephropathy 2016: an update from the IgA Nephropathy Classification Working Group , *Kidney Int.* 2017 May;91(5):1014-1021.
- [61] Rafaela C.G. Fabiano , Stanley A. Araújo : The Oxford Classification predictors of chronic kidney disease in pediatric patients with IgA nephropathy. *J Pediatr (Rio J).* 2017;93:389
- [62] Shima Y, Nakanishi K, Validity of the Oxford classification of IgA nephropathy in children. *Pediatr Nephrol.* 2012 May;27(5):783-92.
- [63] Weibo Le, Cai-Hong Zeng, Zhangsuo Liu, Validation of the Oxford classification of IgA nephropathy for pediatric patients from China *BMC Nephrol.* 2012; 13: 158.
- [64] A. Cambier , M. Rabant , M. Peuchmaur , A. Hertig C. Couchoud Néphropathie à IgA de l'enfant et de l'adolescent : intérêt de la corticothérapie *Néphrologie & Thérapeutique* 13 (2017) 265–295
- [65] M.figueres, « Néphropathie à dépôts mésangiaux d'IgA de l'enfant : etude rétrospective d'une cohorte Nantaise » ; thèse n°140/2014
- [66] M. Mizerska-Wasiak , A. Firszt-Adamczyk, R. Stankiewicz, M. Szczepan´ska, B. Bienias´ : IgA Nephropathy in Children: A Multicenter Study in Poland , Springer International Publishing Switzerland 2016
- [67] R. Ben Abdallah Chabchoub, S. Elloumi, L. Gagouri, A. Boukedi, N. Ben Halima, A. Mahfoudh Néphropathie à dépôts d'IgA : à propos de 7 cas CHU Hhedi Chaker, Sfax, TUNISIE 2008

- [68] C. Ben Meriem ; Purpura rhumatoïde de l' enfant : à propos de 67 cas  
Journal de pédiatrie et de puériculture 19 (2006) 323–327
- [69] O. Naija, J. Bouzaraa, R. Goucha-Louzir, T. Gargah : La néphropathie du purpura rhumatoïde de l'enfant ; étude clinique et évolutive , La tunisie Medicale - 2013 ; Vol 91 ( n°012 ) : 700-704
- [70] Xie Y, Chen X, Nishi S, Narita I, Gejyo F. Relationship between tonsils and IgA nephropathy as well as indications of tonsillectomy. *Kidney Int.* 2004 Apr. 65(4):1135-44.
- [71] Sato M, Hotta O, Tomioka S, Horigome I, Chiba S, Miyazaki M, et al. Cohort study of advanced IgA nephropathy: efficacy and limitations of corticosteroids with tonsillectomy. *Nephron Clin Pract* 2003;93:137–45.
- [72] Xie Y, Nishi S, Ueno M, Imai N, Sakatsume M, Narita I, et al. The efficacy of tonsillectomy on long-term renal survival in patients with IgA nephropathy. *Kidney Int* 2003;63:1861–7
- [73] Taka yuki Shibano ,Nobuaki Takagi , Kohei Maekawa ,Hiromu Mae , Epidemiological survey and clinical investigation of pediatric IgA nephropathy, Japanese Society of Nephrology 2015
- [74] Hiroyuki Komatsu ,Shouichi Fujimoto ,Norishige Yoshikawa : Clinical manifestations of Henoch–Schonlein purpura nephritis and IgA nephropathy: comparative analysis of data from the Japan Renal Biopsy Registry (J-RBR) *Clin Exp Nephrol* 2015
- [75] Trapani S, Micheli A, Grisolia F, Resti M, Chiappini E, Falcini F, De Martino M : Henoch Schonlein purpura in childhood: epidemiological and clinical analysis of 150 cases over a 5-year period and review of literature. *Semin Arthritis Rheum.* 2005 Dec;35(3):143-53.
- [76] O Chen, XB Zhu, P Ren, YB Wang, RP Sun, and DE Wei : Henoch Schonlein Purpura in children: clinical analysis of 120 cases , *Afr Health Sci.* 2013 Mar; 13(1): 94–99.

- [77] Dan Feng Wen-Yan Huang, Sheng Hao, Xiao-Ling Niu : A single-center analysis of HenochSchonlein purpura nephritis with nephrotic proteinuria in children. *Pediatric Rheumatology* (2017) 15:15
- [78] Meadow SR, Glasgow EF, White RH, Moncrieff MW, Cameron JS, Ogg CS. Schönlein Henoch nephritis. *Q J Med*1972;41 :241–58.
- [79] Santos NM, Ault BH, Gharavi AG, Kritchevsky SB, Quasney MW, Jackson EC, et al. Angiotensin-converting enzyme genotype and outcome in pediatric IgA nephropathy. *Pediatr Nephrol* 2002;17:496–502
- [80] Kusumoto Y, Takebayashi S, Taguchi T, HaradaT, Naito S. Longtermprognosisand prognostic indices ofIgA nephropathy injuvenile and in adultJapanese. *ClinNephrol*1987 ; 28: 118-24
- [81] Allen DM, Diamond LK, Howell DA. Anaphylactoid purpura in children (Schönlein-Henoch syndrome). *Am J Dis Child* 1960;99:833–54.
- [82] Coppo R, Mazzucco G, Cagnoli L, Lupo A, Schena FP. Long-term prognosis of Henoch Schönlein nephritis in adults and children. *Nephrol Dial Transplant* 1997;12: 2277–83.
- [83] Nozawa R, Suzuki J, Takahashi A, at al. Clinicopathological features and the prognosis of IgA nephropathy in Japanese children on long-term observation. *Clin Nephrol.* 2005;64:171-9.
- [84] D'Amico M: Natural history of idiopathic IgA nephropathy and factors predictive of disease outcome. *Semin Nephrol.* 2004;24:179-196
- [85] Yoshikawa N, Ito H, Nakamura H: Prognostic Indicators in Childhood IgA Nephropathy. *Nephron.* 1992;60:60-67
- [86] Nolin L, Courteau M: Management of IgA nephropathy: evidence-based recommendations. *Kidney Int Suppl.* 1999;70:S56–62
- [87] Julian, BA: Treatment of IgA nephropathy. *Semin Nephrol.* 2000;20:277

- [88] Berthoux F, Mohey H, Laurent B, Mariat C, Afiani A, Thibaudin L. Predicting the risk for dialysis or death in IgA nephropathy. *J Am Soc Nephrol*. 2011 Apr. 22(4):752-61.
- [89] Reich HN, Troyanov S, Scholey JW, Cattran DC. Remission of proteinuria improves prognosis in IgA nephropathy. *J Am Soc Nephrol*. 2007 Dec. 18(12):3177-83
- [90] Kunz R, Friedrich C, Wolbers M, Mann JF. Meta-analysis: effect of monotherapy and combination therapy with inhibitors of the renin angiotensin system on proteinuria in renal disease. *Ann Intern Med*. 2008 Jan 1. 148(1):30-48.
- [91] Horita Y, Tadokoro M, Taura K, Suyama N, Taguchi T, Miyazaki M, Kohno S. Low-dose combination therapy with temocapril and losartan reduces proteinuria in normotensive patients with immunoglobulin A nephropathy. *Hypertens Res* 2004;27:963–70.
- [92] Kim MJ, Song JH, Suh JH, Lee SW, Kim GA. Additive antiproteinuric effect of combination therapy with ACE inhibitor and angiotensin II receptor antagonist: differential short-term response between IgA nephropathy and diabetic nephropathy. *Yonsei Med J* 2003;44:463–72.
- [93] Russo D, Pisani A, Balletta MM, De Nicola L, Savino FA, Andreucci M, Minutolo R. Additive antiproteinuric effect of converting enzyme inhibitor and losartan in normotensive patients with IgA nephropathy. *Am J Kidney Dis* 1999;33:851–6.
- [94] Russo D, Minutolo R, Pisani A, Esposito R, Signoriello G, Andreucci M, Balletta MM. Coadministration of losartan and enalapril exerts additive antiproteinuric effect in IgA nephropathy. *Am J Kidney Dis* 2001;38:18–25.

- [95] Nakao N, Yoshimura A, Morita H, Takada M, Kayano T, Ideura T. Combination treatment of angiotensin-II receptor blocker and angiotensin-converting enzyme inhibitor in non-diabetic renal disease (COOPERATE): a randomised controlled trial. *Lancet* 2003;361:117–24
- [96] Mohammad Ilyas, MD, FAAP; Chief Editor: Craig B Langman, MD, Pediatric IgA Nephropathy Follow-up , Mar 20, 2017
- [97] Kanno Y, Witt M, Okada H, Nemoto H, Sugahara S, Nakamoto H, Suzuki H. A comparison of corticosteroid and warfarin therapy?in IgA nephropathy with crescent formation: preliminary trial. *Clin Exp Nephrol* 2003;7:48–51.
- [98] McEnery PT, McAdams AJ, West CD. Glomerular morphology, natural history and treatment of children with IgA–IgG mesangial nephropathy. *Perspect Nephrol Hypertens* 1973;1 Pt 1:305–20
- [99] Welch TR, Fryer C, Shely E, Witte DP, Quinlan M. Double-blind,controlled trial of short-term prednisone therapy inimmunoglobulin A glomerulonephritis. *J Pediatr* 1992;121:474–7.
- [100] Yoshikawa N, Ito H, Sakai T, Takekoshi Y, Honda M, Awazu M,et al. A controlled trial of combined therapy for newly diagnosed severe childhood IgA nephropathy. The Japanese Pediatric IgANephropathy Treatment Study Group. *J Am Soc Nephrol* 1999;10:101–9.
- [101] Rasche FM, Schwarz A, Keller F. Tonsillectomy does not prevent a progressive course in IgA nephropathy. *Clin Nephrol.* 1999 Mar. 51(3):147-52.
- [102] Yoshikawa N, Honda M, Iijima K, et al: Steroid treatment for severe childhood IgA nephropathy: a randomized, controlled trial. *Clin J Am Soc Nephrol.* 2006;1:511– 517.
- [103] Béné MC, Faure GC, Hurault de Ligny B, de March AK. Clinical involvement of the tonsillar immune system in IgA nephropathy. *Acta Otolaryngol Suppl.* 2004 Dec. 10-4.

- [104]** Kawasaki Y, Takano K, Suyama K, Isome M, Suzuki H, Sakuma H, et al. Efficacy of tonsillectomy pulse therapy versus multiple drug therapy for IgA nephropathy. *Pediatr Nephrol* 2006;21: 1701–6.
- [105]** El kahlaoui, H. Ait ouamar aspects épidémiologiques, cliniques et anatomopathologiques de la ponction-biopsie rénale chez l'enfant : exemple des glomérulopathies à propos de 251 cas, Thèse 383/2016, Rabat

## *Serment d'Hippocrate*

*Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.*

- *Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.*
- *Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.*
- *Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*
- *Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.*
- *Les médecins seront mes frères.*
- *Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.*
- *Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.*
- *Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*
- *Je m'y engage librement et sur mon honneur.*

# قسم أبقراط

بسم الله الرحمن الرحيم

أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضواً في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- < بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية .
  - < وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه .
  - < وأن أمارس مهنتي بوانزع من ضميري وشر في جاعلا صحة مريض هدي في الأول .
  - < وأن لا أفشي الأسرار المعهودة إلي .
  - < وأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب .
  - < وأن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي .
  - < وأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي .
  - < وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها .
  - < وأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطرق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد .
  - < بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسما بشري في .
- والله على ما أقول شهيد .

جامعة محمد الخامس – الرباط  
كلية الطب والصيدلة بالرباط

أطروحة رقم: 413

سنة : 2017

**المرض الكلوي الناتج عن مضادات الأجسام A عند الطفل**  
**بصدد 31 حالة**  
**الشكل العام الوبائي والسرييري والتطوري**

**أطروحة**

قدمت ونوقشت علانية يوم : .....

**من طرف**

**السيد: يوسف موسى محمد**

المزاد في: 01 نونبر 1986 بلخيل (جيوبي)

**لنيل شهادة الدكتوراه في الطب**

**الكلمات الأساسية:** المرض الكلوي الناتج عن مضادات الأجسام A – مرض بيرجر –  
اعتلال الكلية من فرعية الروماتويدي.

**تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة**

رئيسة

مشرف

أعضاء

السيدة: ربعة بايحيى

أستاذة في أمراض الكلي

السيد: حسن آيت أوعمر

أستاذ في طب الأطفال

السيدة: يامنة كريول

أستاذة في طب الأطفال

السيدة: لمياء رواس

أستاذة في التشريح الدقيق